

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ACROOSTEOLYSE

(A propos de 5 cas nouveaux)

THÈSE

présentée

à la faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon

et soutenue publiquement le 28 Juin 1963

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

André VITTET

né le 20 Juin 1936 à Aix-les-Bains



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553221_0005

PERSONNEL DE LA FACULTÉ



M. J. LEPINE, Doyen honoraire,
Membre de l'Institut.

M. H. HERMANN, Doyen,
Correspondant de l'Institut.

MM. M. LEVRAT, Assesseur,
L. REVOL, Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL,
GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

PROFESSEURS

HERMANN	Physiologie A.
CIBERT	Clinique urologique.
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique.
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.
ROCHET	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires.
CROIZAT	Clinique médicale C.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique et matière médicale.
POLLOSSON	Clinique gynécologique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du travail.
LEVRAT	Clinique médicale A.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale.
BERNHEIM	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
JOURDAN	Biologie médicale et pharmacodynamie.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phono- logie.
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie.
CREYSEL	Clinique traumatologique des membres.
DARGENT	Clinique carcinologique.
GUICHARD	Anatomie pathologique.
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel	Thérapeutique.
VACHON	Pathologie médicale.
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires.
PAPILLON	Radiologie.
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses.
CONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.

MONNET
 BANSSILLON
 CHATONNET
 GUINET
 TRILLAT
 FREIDEL
 MARION Joseph
 DORCHE
 X...

Bactériologie.
 Physiologie et pathologie obstétricales.
 Physiologie B.
 Clinique endocrinologique.
 Clinique de chirurgie orthopédique.
 Clinique stomatologique.
 Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles.
 Matière médicale et législation pharmaceutique.
 Histologie et embryologie.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER
 BERTOYE
 CIER Jean-François
 MANSUY

Physique nucléaire appliquée à la médecine.
 Bactériologie.
 Physiologie.
 Chirurgie générale.

PROFESSEURS EN SURNOMBRE.

SARROUY
 LACROIX
 GOINARD
 LIARAS
 COLLET

Pédiatrie et puériculture.
 Climatologie.
 Thérapeutique chirurgicale.
 Propédeutique chirurgicale.
 Chimie pharmaceutique.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

ROMAN
 CIER André
 PERROT
 DUMONT
 FEROLDI
 MORET

Parasitologie.
 Pharmacie chimique et pharmacologie.
 Chimie organique et toxicologie.
 Histologie et embryologie.
 Anatomie pathologique.
 Physique biologique.

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

LECUIRE
 REVOL Louis
 CREYSSEL Roger
 THIVOLET
 GARIN
 TOLOT
 PINET
 DESPIERRES
 ODDOUX
 DE SOLLIERS
 LEJEUNE
 REBOUILLAT
 BUFFARD
 NAUSSAC
 ROMAGNY
 DE MOURGUES François
 DUROUX
 BOUCHET
 BRETTE
 TOMMASI
 RIFFAT
 JOUVET
 FAVRE-GILLY
 GIROD
 MALLEIN
 GRAS
 PEYRIN
 VIALIER-RAYNARD
 FAUCON
 FLANDROIS

Neuro-chirurgie.
 Médecine générale.
 Chimie biologique.
 Hygiène.
 Parasitologie.
 Médecine du Travail.
 Electro-radiologie.
 Médecine générale.
 Botanique et cryptogamie.
 Chimie analytique.
 Médecine générale et thérapeutique.
 Chirurgie générale.
 Electro-radiologie.
 Maladies infectieuses.
 Pédiatrie.
 Stomatologie.
 Anatomie.
 Anatomie.
 Thérapeutique.
 Anatomie pathologique.
 Hygiène.
 Pathologie expérimentale.
 Hématologie.
 Histologie et embryologie.
 Chimie analytique.
 Chimie biologique.
 Physique biologique.
 Bactériologie.
 Biologie médicale et pharmacodynamie.
 Physiologie.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

PONT	Médecine générale.
VIGNON	Médecine générale.
PLAUCHU	Médecine générale.
TRÆGER	Médecine générale.
DEVIC	Médecine générale.
GARDE	Médecine générale.
PERRIN André	Médecine générale.
LARBRE	Médecine générale.
MORNEX	Médecine générale.
NORMAND	Médecine générale.
FRIES	Médecine générale.
LAMBERT	Médecine générale.
NOEL Gilbert	Médecine générale.
ROBERT	Médecine générale.
MARION Pierre	Chirurgie générale.
MICHAUD	Chirurgie générale.
JAUBERT DE BEAUJEU	Chirurgie générale.
SAUTOT	Chirurgie générale.
GUILLEMIN	Chirurgie générale.
DE MOURGUES Georges	Chirurgie générale.
FRANCILLON	Chirurgie générale.
SAUBIER	Chirurgie générale.
MARET	Chirurgie générale.
DESCOTES	Chirurgie générale.
MICHOULIER	Chirurgie générale.
BURTHIAULT	Obstétrique.
DUMONT Martial	Obstétrique.
GARMIER	Obstétrique.
GIGNOUX	Oto-rhino-laryngologie.
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie.
FRANÇOIS	Pédiatrie et puériculture.
BETHENOD	Pédiatrie et puériculture.
COLOMB	Dermatologie.
COLIN	Médecine légale.
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie.
SCHOTT	Neuro-psychiatrie.
BONAMOUR	Ophtalmologie.
HUGONNIER	Ophtalmologie.
DURAND	Urologie.
CHASSARD	Electro-radiologie.
ALLEGRE	Neuro-chirurgie.
FAYSSE	Orthopédie.
SCHNEPP	Orthopédie.
KALB	Pneumo-phtisiologie.
DUMAS	Stomatologie.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. P. GIRARD,
DEVIC,
TOMMASI,
SCHOTT.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ACROOSTEOLYSE

(A propos de 5 cas nouveaux)

THÈSE

présentée

à la faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon

et soutenue publiquement le 28 Juin 1963

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

André VITTET

né le 20 Juin 1936 à Aix-les-Bains



A LA MEMOIRE DE MA GRAND'MERE.

A MES PARENTS.

A MA TANTE.

A MA FIANCÉE.

A TOUTE MA FAMILLE.

A MES AMIS.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE,

Monsieur le Professeur P. GIRARD.

Bien que n'ayant pas été dans son service, il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous lui sommes infiniment reconnaissant d'avoir bien voulu nous confier ses observations.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre respect.

A Monsieur le Professeur agrégé M. DEVIC.

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a dirigé dans sa rédaction. Un semestre d'externat passé à ses côtés nous a permis d'apprécier la richesse et la clarté de son enseignement, son extrême patience et sa gentillesse. Nous sommes touché par l'accueil qu'il continue de nous réserver dans son service.

Qu'il veuille bien nous permettre de lui dire notre respectueuse admiration.

A Monsieur le Professeur agrégé SCHOTT.

Au cours d'un semestre d'externat, nous avons pu bénéficier de son expérience clinique et de ses connaissances alliées à une parfaite courtoisie.

Nous le remercions d'avoir bien voulu s'intéresser à ce travail et le juger.

Nous lui en sommes vivement reconnaissant et l'assurons de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur agrégé TOMMASI.

Nous le remercions de l'amabilité avec laquelle il a accepté de juger ce travail.

Nous le prions de croire à nos sentiments très respectueux.

A Monsieur le Docteur F. GEREST.

Il est notre Maître dans l'étude de notre spécialité.
Il a toujours manifesté à notre égard la plus grande
bienveillance.

Qu'il nous permette de lui exprimer notre sincère
reconnaissance et notre plus profond respect.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat de Lyon :

Monsieur le Professeur agrégé DESPIERRES,

Monsieur le Professeur GUILLEMINET,

Monsieur le Professeur THIERS,

Monsieur le Professeur MOUNIER-KUHN,

Monsieur le Professeur agrégé DEVIC,

Monsieur le Professeur DECHAUME.

Internat de Saint-Étienne :

Monsieur le Docteur BÉRARD,

Monsieur le Docteur GEREST.

A NOS CAMARADES D'EXTERNAT ET D'INTERNAT.

INTRODUCTION.

Se différenciant nettement de l'ostéoporose qui résulte d'un processus de décalcification, sans altération de la matrice conjonctive du squelette, le terme d'**ostéolyse** sert à désigner la lésion caractérisée par la résorption graduelle et totale, à la fois anatomique, clinique et radiologique d'un os ou du segment d'un os, sans qu'il en persiste de trace.

Alors que cette lésion d'ostéolyse paraissait très uniforme, on fut amené à faire une distinction parmi les nombreuses publications.

La littérature nous donne, tout d'abord, quelques observations où la nature de l'ostéolyse est inconnue et, dans ce cadre des ostéolyses sans première cause décelable, Guy Laroche et Hochfeld créèrent, en 1948, le terme d'**acroostéolyse** pour rapporter une observation de résorption osseuse, "sine materia", des mains et des pieds. Réutilisé par la suite, par d'autres auteurs pour publier des cas semblables et ignorant, semble-t-il, la communication de leurs devanciers, ce terme définit une affection qui s'individualise par la résorption progressive des os des extrémités des membres, celle-ci se produisant en dehors de tout phénomène inflammatoire et existant à l'état pur, puisque ni suivie, ni accompagnée de reconstruction osseuse. Affection singulière, pour reprendre un terme cher à Pierre Marie qui l'employa pour l'acromégalie puis pour l'ostéoarthropathie hypertrophique pneumique, l'acroostéolyse mérite ce qualificatif à un triple point de vue : il s'agit d'une maladie rare, aux particularités anatomiques rencontrées nulle part ailleurs, à la symptomatologie particulière, sans rapport avec celle de presque toutes les autres affections osseuses.

Les recherches bibliographiques ont permis d'identifier dix-huit observations d'acroostéolyse dont l'énumération chronologique a été donnée par Lièvre et Gama dans leur travail fondamental de 1957 qui fut, soulignons-le, le premier travail d'ensemble sur cette affection. Les listes antérieures sont en effet, soit incomplètes, soit erronées par suite de certaines confusions avec l'ostéolyse post-traumatique et la main en lorgnette de Pierre Marie et Leri.

Cette affection se distingue nettement d'une série d'autres qui comportent une destruction osseuse des extrémités et s'intègrent dans le cadre de l'ostéolyse secondaire aux aspects cliniques des plus variés. Dans l'histoire de l'acquisition des connaissances sur ce groupe d'ostéolyses, il faut citer les noms de Pierre Marie et Leri qui décrivent, en 1913, la main en lorgnette, terme accepté (en français) dans la littérature anglo-saxonne; ceux de Karaseff et Barnetson qui étudient particulièrement, respectivement en 1936 et 1950, les ostéolyses de la lèpre; celles dues à la syringomyélie sont bien connues depuis les premières publications, en 1914, de Guillaïn et Dubois; Coste et Gaucher, enfin, décrivent le tabès polyarthropathique.

L'acroostéolyse s'apparente, par contre, d'une part, à l'acropathie ulcéro-mutilante familiale dont la première observation est due à Nelaton, en 1852, et dont Thevenard a donné, en 1942, une magistrale description, lui conférant ainsi une indiscutable homogénéité; de l'autre, à l'ostéolyse régionale progressive dont 24 observations connues servirent de base à Gorham et Stout pour une étude d'ensemble.

Au cours de cet exposé, nous nous proposons d'adopter le plan suivant :

— Nous rapporterons, dans le chapitre I, nos 5 observations nouvelles d'acroostéolyse.

— Le chapitre II sera consacré à la recollection des rares observations connues de la littérature.

— Le chapitre III sera un chapitre de diagnostic différentiel qui nous fera envisager les différentes affections comportant des destructions osseuses des extrémités.

— Nous envisagerons, au chapitre IV, la nosologie de l'affection.

— A la lumière des matériaux ainsi rassemblés, nous dresserons, au chapitre V, un tableau clinique de l'acroostéolyse pour conclure sur les hypothèses pathogéniques et les possibilités thérapeutiques.

★
★ ★

CHAPITRE I.

NOS OBSERVATIONS

NOS OBSERVATIONS.

Etant donnée la particulière rareté des observations d'acro-ostéolyse, il nous a paru tout spécialement intéressant de rapporter ces cinq nouveaux cas.

Voici le détail de ces observations :

Observation n° 1.

Dans cette observation, il s'agit d'un homme de 56 ans, Jean De..., hospitalisé pour la première fois dans le service du Docteur Devic en octobre 1961.

Pas d'antécédents pathologiques notables. Le malade ne signale qu'une blessure du gros orteil droit, en 1946.

Ethylisme avoué à deux litres de vin par jour. Le malade est un gros fumeur.

Le début de l'affection se situe quinze ans auparavant, par des plaies spontanées des pieds à répétitions, plaies à tendance nécrosante et laissant des traces de fistules.

Le tableau clinique se complète par l'apparition, en 1950, de douleurs à la marche et, en août 1961, par une modification de la morphologie du pied qui, œdématié, se met en varus équin.

En septembre de la même année, le malade doit être hospitalisé à la clinique Sainte-Foy (Docteur Francillon): la température est à 40°, le pied droit est œdématié, déformé et porteur d'une plaie infectée.

L'examen clinique met en évidence de discrets troubles neurologiques, à type d'hypoesthésie tactile et thermique des deux membres inférieurs, au-dessous des genoux.

Muté dans le service du Docteur Devic pour investigations complémentaires, le malade est dans un état général médiocre, la température est à 37°,5, la vitesse de sédimentation à 35 %.

On est frappé par l'aspect du pied gauche qui, doué d'une remarquable laxité articulaire, est raccourci, donnant une impression d'absorption des orteils. Il n'est ni œdématié, ni déformé, mais porte la trace de maux perforants sous la tête du premier métatarsien et de fistules sur les bords latéraux. Le pied droit, par contre, est le siège d'un important œdème inflammatoire avec dislocation de l'articulation mobilisable dans tous les sens, mais il est peu douloureux. On remarque aussi la trace des abcès précédents et une plaie sur la face externe du pied.

L'auscultation cardiaque est normale avec une tension artérielle à 17-11,5. Ni sucre, ni albumine dans les urines. L'exploration des artères des membres inférieurs est normale. L'examen des poumons met en évidence des sibilances étendues aux deux champs et la toux est importante (mais le malade est un gros fumeur). Le foie déborde de deux travers de doigts le rebord costal et il existe un subictère des conjonctives.

— L'examen neurologique relève :

Réflexes ostéo-tendineux normaux aux membres supérieurs;

Rotuliens égaux et symétriques;

Achilléen gauche obtenu normalement, le droit semblant aboli;

Pupilles égales, réagissant à la lumière;

Sensibilités tactile et profonde normales;

Hypoesthésie thermique au niveau des pieds et du tiers inférieur des jambes.

— Bilan radiologique :

Pied gauche : L'ostéolyse y est manifeste avec disparition presque complète du 5^e métatarsien et des phalanges des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e orteils.

Pied droit : L'ostéolyse porte surtout sur les premières phalanges des 1^{er} et 5^e orteils et sur l'astragale qui paraît éclaté et dispersé dans la région avec de très nombreux ostéophytes tout le long du massif du tarse.

Sur le cliché pulmonaire standard, on note une calcification de l'aorte descendante, contrastant avec l'âge relativement jeune du malade, et l'absence de toute modification du volume cardiaque.

Les radiographies du rachis dorsal et lombaire, des mains, des acromions, du crâne sont normales.

— Sont en outre demandés les examens suivants :

Sérologie négative;

Glycémie : 0,73;

Calcémie : 87 mg %₀₀;

Calciurie : 274 mg %₀₀ et 602 mg par 24 heures;

Les tests de Hanger et Mac Lagan sont positifs;

Cholestérolémie : 2,15 g;

Hémogramme normal.

Le 31 octobre 1961, le malade doit subir une arthrotomie de la cheville droite, à la suite d'une arthrite suppurée, et le laboratoire met en évidence du streptocoque hémolytique.

Le 15 novembre 1961, le malade passe en chirurgie pour y subir une amputation de la jambe droite au niveau de son tiers moyen, tiers inférieur.

Les artériographies pratiquées sur cette pièce opératoire sont entièrement normales.

Examen anatomo-pathologique (Docteur Tommasi):

« Il semble bien s'agir d'une maladie ostéoarticulaire du type ostéolyse avec amincissement et raréfaction des travées osseuses, moelle entièrement adipeuse, sans inflammation visible. Les quelques artéριοles et filets nerveux dans les aponévroses voisines sont sensiblement normaux. Rien ne permet de parler d'acropathie ulcéro-mutilante. A signaler l'existence d'un aspect de myosite fibreuse dystrophique sur certaines aponévroses. »

Le malade quitte alors le service où il est revu, en janvier 1963, pour un épisode pulmonaire de type asthmatiforme qui réagit bien au traitement.

- La radiographie pulmonaire est normale.
- L'électrocardiogramme également.

Les lésions du pied gauche sont plus importantes, puisque ce pied est déformé avec net raccourcissement et affaissement de la voûte plantaire. La peau est épaissie, siège de troubles trophiques avec plaques pigmentées, traces de fistules au niveau de la plante du pied en regard de la tête des 1^{er} et 2^e métatarsiens, sur la face interne du pied et au niveau de la base du 5^e orteil. Si le gros orteil est sensiblement normal, le 2^e est boudiné, œdématié, rétracté, raccourci, le 3^e est réduit à un moignon après une amputation spontanée vraisemblable, le 4^e est atrophié, presque inexistant, le 5^e enfin est réduit à une simple lamelle aplatie dont la palpation révèle l'absence de toute structure osseuse.

- Les pouls périphériques sont tous perçus.
- Réflexes rotulien et achilléen obtenus normaux.

— Il persiste les mêmes troubles de la sensibilité notés lors du précédent séjour.

Il s'agit donc, chez ce malade, d'une acroostéolyse bilatérale des pieds à évolution progressive avec mutilations importantes et remaniements osseux notoires.

Cette observation nous semble particulièrement intéressante puisque l'on a pu disposer d'une pièce opératoire qui a permis une série d'artériographies et un examen anatomo-pathologique, tous examens qui ont bien objectivé le processus ostéolytique, fait la preuve de l'intégrité du réseau vasculaire et qui, enfin, ont infirmé l'acropathie ulcéro-mutilante.

★
★★



Radiographie du pied gauche (obs. n° 1) : ostéolyse importante du 5^e métatarsien et des phalanges des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e orteils.



Artériographies du pied droit (obs. n° 1) : Tout le réseau artériel est rigoureusement normal.



Radiographies des deux pieds (obs. n° 2) objectivant une ostéolyse massive des metatarsiens et des phalanges.



Radiographies des deux mains (obs. n° 3) : lésions d'ostéolyse bilatérales avec fractures spontanées.

Observation n° II.

Homme de 37 ans, Edouard O..., entrant dans le service du Docteur Devic le 25 avril 1960.

On note dans ses antécédents :

— une appendicectomie pour péritonite appendiculaire à l'âge de 4 ans;

— une crise de rhumatisme articulaire aigu à 11 ans, n'ayant laissé aucune séquelle cardiaque;

— une chute, en escaladant des rochers, remontant à août 1941 et ayant entraîné des contusions multiples sans gravité; pas de perte de connaissance; aucune fracture;

— début des troubles en novembre 1941 par des douleurs à la marche, surtout vives au niveau de la tête du premier métatarsien droit. Par la suite, il se développe, sur ce même emplacement, une ulcération indolore, avec température et adénopathies inguinales. Cette ulcération s'étend progressivement et on assiste même à la bilatéralisation des lésions. Parallèlement, apparaissent des déformations importantes des deux pieds dans le sens d'un raccourcissement n'entraînant d'ailleurs qu'un minimum de troubles fonctionnels, tout au plus une simple gêne à la marche.

Devant l'évolution progressive des troubles trophiques, le Professeur Trillat sera amené, en 1948, sur les conseils du Professeur Thiers, à intervenir chirurgicalement.

Lorsque le malade est examiné, en avril 1960, il est en assez bon état général, apyrétique, la vitesse de sédimentation est à 15 %.

Les deux pieds présentent approximativement les mêmes déformations à type d'une diminution importante de la taille par suite d'une véritable fonte osseuse des phalanges et d'un télescopage des métatarsiens.

On ne relève aucune déformation au niveau des mains.

Les bruits du cœur sont normaux, le pouls est à 88, la tension artérielle à 12,5-7. L'auscultation pulmonaire est normale. L'abdomen est souple, le foie et la rate ne sont pas perçus.

A l'examen neurologique : Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, les cutanés plantaires se font en flexion, les réflexes photo-moteurs sont normaux.

La carte des sensibilités donne les résultats suivants : anesthésie tactile et thermo-algésique au niveau des orteils, hypoesthésie de la plante et du dos des deux pieds, la sensibilité étant intacte au niveau des talons et sur le reste des membres inférieurs.

On note par ailleurs une certaine tendance émotive avec tremblement et tachycardie, mais il n'y a pas d'hypertrophie du corps thyroïde et le malade n'a pas maigri.

La sérologie est négative.

Les radiographies des deux pieds objectivent des lésions étendues d'ostéolyse portant sur l'ensemble des métatarsiens et des phalanges. Au niveau de la colonne lombaire, on note un vaste spina de L5-S1-S2-S3 et l'on croit identifier une ostéolyse sacrée avec disparition des bords latéraux, aspect arqué et, sur le profil, impression d'effilement des différents segments vertébraux.

Quand le malade quitte le service, en juin 1960, les plaies palmaires se sont détergées sous l'influence des bains de désogène. Les radiographies des deux pieds restent inchangées; il existe en outre, sur les clichés des deux articulations tibio-tarsiennes, des lésions de périostite sur le tibia et le péroné.

Ce malade n'a pas été revu.

★ ★

Observation n° III.

La malade qui fait l'objet de cette troisième observation est une Algérienne de 62 ans, en France depuis cinq ans, entrée dans le service du Docteur Devic, le 5 juillet 1960, adressée pour douleurs articulaires et misère physiologique. Elle vit en effet dans des conditions sociales assez défavorables.

Ne parlant pas le français, les renseignements obtenus sont assez imprécis. On n'en possède aucun sur ses antécédents héréditaires ou collatéraux. On sait seulement qu'elle est veuve, son mari étant décédé jeune de cause inconnue, et qu'elle a deux enfants en bonne santé.

Pour ses antécédents pathologiques personnels, on apprend qu'elle a fait un séjour dans le service du Professeur Thiers pour spécificité traitée au Muthanol, dont elle conserve d'ailleurs la trace fessière des injections. Elle a aussi été hospitalisée dans le service du Professeur Brun pour bacillose, semble-t-il.

On ignore tout sur le début et le mode d'installation des lésions.

A l'examen, cette malade, paraissant beaucoup plus vieille que son âge, est en mauvais état général, accusant anorexie et asthénie importante :

— Le cœur est en rythme sinusal avec poulx à 70, tension artérielle à 10-6, les bruits du cœur sont normaux, on n'entend pas de souffle d'insuffisance aortique. L'électrocardiogramme est normal.

— L'auscultation pulmonaire met en évidence de gros râles étendus aux deux champs, prédominant cependant aux bases et aux sommets. La toux fréquente ramène une expectoration muco-purulente.

— Le cliché pulmonaire standard objective une sclérose avec images aréolaires d'allure kystique dominant aux bases, symétriques, paraissant intéresser les lobes inférieurs.

— Les bacilloscopies, répétées trois fois, sont négatives.

— L'examen de l'appareil digestif et de l'appareil uro-génital est entièrement normal.

— La malade accuse des douleurs généralisées osseuses et articulaires, aiguës, prédominant aux mains et aux articulations coxo-fémorales et sacro-iliaques.

— Les mains sont le siège de fractures spontanées des phalanges et des phalangines, à droite surtout; les doigts sont mous, comme chiffonnés. Les mains sont raccourcies, déformées en "coup de vent". L'hyperlaxité est impressionnante.

— Les radiographies objectivent des lésions d'ostéolyse bilatérales prédominant sur les phalanges droites.

— Les pieds ne sont pas déformés et les clichés mettent en évidence une ostéolyse des premières phalanges, sauf celles des premiers orteils qui sont assez bien conservées. Il n'y a pas de décalcification importante.

— L'examen neurologique est normal : les réflexes ostéo-tendineux sont égaux et symétriques; les cutanés plantaires se font en flexion. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

— Un examen O.R.L. ne montre pas de stigmate de syphilis tertiaire dans le nez ou le pharynx. Par contre, le vestibule laryngé est infiltré de façon diffuse par un processus d'allure scléreuse, peut-être spécifique. Les cordes vocales sont mobiles.

Cet examen avait été demandé devant la dysphonie présentée par cette malade.

— La sérologie est dissociée : la réaction de Bordet-Wassermann est négative, alors que sont très positives les réactions de Kahn et V.D.R.L.

Le Nelson est négatif.

— L'hémogramme est normal.

— L'électrophorèse indique une augmentation des α_1 et α_2 -globulines;

Phosphorémie : 63 mg $\%$;

Calcémie : 82 mg $\%$;

Vitesse de sédimentation : 55 $\%$.

Le point particulier de cette observation est une spécificité avec sérologie dissociée et Nelson négatif, mais l'examen n'a pas permis de retenir des stigmates neurologiques ou viscéraux de cette spécificité.

★
★ ★

Observation n° IV.

Marie L..., malade de 58 ans, entrée dans le service du Professeur P. Girard, le 28 février 1955, pour déformations importantes des articulations.

On relève dans ses antécédents pathologiques une hystérectomie pour fibrome, en 1942; une intervention au niveau des deux coudes pour, semble-t-il, des exostoses; une intervention O.R.L. pour ozène; une intervention au niveau du membre inférieur gauche (genou et cuisse) pour, peut-être, une ostéomyélite. Il est d'ailleurs impossible de faire préciser à cette malade la nature exacte de ses affections, ni leurs dates.

C'est en 1943 qu'apparaissent les déformations des mains et des pieds qui vont évoluer progressivement en s'accompagnant de douleurs articulaires. Il s'y ajoute, par ailleurs, un mauvais état général, des troubles de la vue et de la mémoire.

Lorsque la malade entre dans le service du Professeur Girard, on note des déformations considérables des articulations. Si les épaules paraissent cliniquement indemnes et si les coudes présentent une exostose oléocrânienne surtout nette à droite, les poignets et les métacarpiens, par contre, sont très déformés : les mains sont à angle droit avec l'avant-bras, dirigées en dedans vers le bord cubital. Les poignets ne sont pas inflammatoires et sont indolores; leurs mouvements sont amples puisque pouvant décrire les trois quarts d'un cercle environ. Les doigts ne sont pas déformés. Ces déformations entraînent une nette impotence. Il existe par ailleurs des troubles vaso-moteurs importants avec mains froides et cyanosées. Les hanches et les genoux sont normaux. Il existe enfin des déformations des deux pieds avec orteils dirigés en dehors, " en coup de vent ".

Chez cette malade en très mauvais état général, cachectique, présentant un petit état d'excitation psychomotrice sans pour autant être déficiente au point de vue psychique, l'examen cardiopulmonaire est normal avec tension artérielle à 18-11.

— L'examen abdominal est négatif, le foie et la rate ne sont pas perçus. Il n'y a aucun signe neurologique; on ne relève qu'une atrophie des avant-bras qui paraît secondaire à l'impotence des mains. On ne trouve pas de signes de Dejerine-Sottas ou de Charcot-Marie.

— Les radiographies sont très intéressantes :

Les clichés des deux mains montrent une disparition à peu près complète des os du carpe des deux côtés. L'extrémité inférieure du cubitus est effilée en pointe de crayon. Il y a une subluxation de la première phalange du pouce, des modifications globales de la structure des os avec ostéoporose, un aspect gommé de l'extrémité de la diaphyse radiale.

Aux pieds, les altérations sont moins importantes, mais indiscutables avec des phalanges dont la diaphyse est considérablement

rétrécie, des subluxations et même une luxation complète, un aspect gommé à peu près général du tarse. Les lésions sont bilatérales et assez symétriques.

La colonne cervicale n'a, par contre, que peu d'altérations du type ostéoporose.

Il existe des ostéomes olécrâniens.

— Le laboratoire donne les résultats suivants :

Sérologie négative;

Glycémie : 0,87;

Cholestérolémie : 1,74;

Acide urique: 50 mg;

Vitesse de sédimentation : 35 %;

Hémogramme normal;

Chimisme gastrique normal;

Médullogramme normal.

— Un examen O.R.L. a mis en évidence une rhinite atrophique bilatérale sans indication opératoire.



Observation n° V.

Notre dernière observation est celle d'une jeune fille de 15 ans, Aimée P..., admise dans le service du Professeur Girard, adressée par le Docteur Gaté pour acropathie des membres supérieurs et inférieurs.

Son père et sa mère sont en bonne santé; elle a six frères ou sœurs, tous en bonne santé également, ne présentant pas de troubles semblables à ceux accusés par cette jeune malade.

Réglée à 12 ans, les règles sont régulières, tous les vingt-huit jours. Elle n'a jamais été malade.

Le début des troubles remonte à l'âge de 8 ans et ils se sont progressivement aggravés.

— A l'examen, les doigts des deux mains sont courts, leurs ongles sont écaillés, courts, épaissis, ils ont même disparu au 5^e doigt de chaque main. La peau est comme flétrie sèche, au niveau de la racine des doigts, alors qu'à leur extrémité la sudation est importante. On ne note ni ulcération, ni amyotrophie. Les pieds sont infantiles, les lésions y sont superposables à celles des mains.

— Par ailleurs, le facies est un peu bouffi, d'allure myxœdémateuse, mais, sur le plan endocrinien, aucun élément n'est à retenir : hypertrophie thyroïdienne banale de type postpubertaire, pas de bradycardie, ni frilosité, ni somnolence ; pas de troubles des phanères en dehors des manifestations des extrémités.

— L'examen cardiopulmonaire est normal. La tension artérielle est à 13,5-8. Les oscillations sont normales.

— L'examen neurologique est négatif ; la ponction lombaire est normale, de même que l'encéphalographie gazeuse. L'examen oculaire est normal.

— Les radiographies des mains montrent que les 3^e phalanges des 5^e doigts droit et gauche ont disparu avec lyse partielle des autres phalanges. On note par ailleurs une réaction périostée au niveau des premières phalanges. Les lésions sont identiques au niveau des pieds. Les clichés du rachis cervical et dorso-lombaire sont normaux.

— Les données du laboratoire, enfin, sont :

Glycémie : 0,85 ;

Cholestérolémie : 1,60 g ;

Calcémie : 128 mg %₀₀ ;

Sérologie négative ;

Métabolisme basal diminué de 3,4 %.

★
★★

CHAPITRE II.

LES OBSERVATIONS CONNUES

LES OBSERVATIONS CONNUES.

Lièvre et Gama, dans leur publication de 1957, ont dressé la liste des observations d'acroostéolyse retrouvées dans la littérature. Cette liste figure également dans la thèse de Trotel-Sabatier inspirée par Lièvre.

Voici leur résumé :

- La première observation, datant de 1936, est due à CADET : elle concerne une femme de 30 ans dont la notion de douleurs articulaires avec troubles vasomoteurs des extrémités remonte à l'âge de 15 ans. Ces algies évoluent par poussées et, au moment où l'observation est rapportée, cette malade présente une ankylose des épaules et des poignets contrastant avec une laxité des articulations du coude, des pieds et surtout des mains. Celles-ci sont courtes et molles, possédant une souplesse anormale et il existe une solution de continuité du squelette entre la tête des métacarpiens et les phalanges. Les radiographies mettent en évidence une fonte complète de la tête des métacarpiens et une raréfaction de la base des premières phalanges, une amputation de la tête radiale et de l'apophyse coronoïde, une ostéoporose des genoux, une déformation des divers segments des pieds avec des lésions lytiques de la tête de plusieurs métatarsiens.

- La deuxième observation, rapportée dans la thèse de LOUIS en 1944, sous la direction de Lucien LEGER, concerne une femme de 57 ans présentant, depuis 1941, une déformation symétrique des mains accompagnée de paresthésies dans les doigts et de troubles vasomoteurs; les mains sont courtes, pataudes, en forme de battoir. Les doigts sont très raccourcis, apparaissant comme télescopés dans les paumes, la peau est boudinée. Les radiographies montrent une disparition des 8/10^e des phalanges de tous les doigts dans leur segment distal : lyse des phalanges dans leur segment proximal, bords flous et décalcifiés au niveau des articulations interphalangiennes témoignant d'un début de résorption, large espace clair entre les phalanges unguéales et ce qui reste des phalanges. Par ailleurs, sur le profil crânien, on note une selle turcique anormalement élargie avec disparition des apophyses clinoides antérieures et calcifications intrasellaires. L'évolution s'est faite progressivement dans un tableau algique diffus.

- La malade étudiée par Guy LAROCHE et HOCHFELD en 1948, suivie à partir de décembre 1953 par LIEVRE qui publie l'observation dans la thèse de TROTEL-SABATIER, est une jeune fille de 23 ans ayant présenté l'association des troubles suivants :

Une ostéolyse progressive des quatre membres dont le début remonte à la petite enfance par des douleurs et des déformations des mains et des pieds et ayant évolué par poussées douloureuses. En 1956, les clichés objectivent au niveau des deux mains une ostéolyse complète des phalanges distales et une disparition presque totale des phalanges moyennes. Les lésions sont également importantes au niveau des

pieds, portant sur les phalanges et les métatarsiens. Enfin, on note l'atrophie des deux arcades dentaires avec lyse du rebord alvéolaire, apicolyse et chutes dentaires. Cette acroostéolyse est associée à un syndrome d'hypoparathyroïdie comme en témoignent l'hypocalcémie, une augmentation de la chronaxie et des crises tétaniques, à un syndrome thyroïdien fruste mais cliniquement indiscutable avec métabolisme de base légèrement augmenté. Il s'y ajoute une hyperpilosité et des troubles des règles avec cycles tous les vingt et un jours.

Cette observation associe donc un processus d'acroostéolyse et un syndrome neuro-endocrinien dont l'origine nerveuse centrale est signée par une méningite séreuse avec kyste arachnoïdien sus-sellaire.

- HARNASCH, en 1950, rapporte le cas d'un homme de 43 ans dont les doigts ont commencé à se raccourcir et à s'épaissir vingt-cinq ans auparavant, ces déformations s'accompagnant de troubles vaso-moteurs et de douleurs diffuses. Les doigts sont courts et épais, les phalanges terminales présentent une mobilité anormale et peuvent être déplacées latéralement. La préhension reste cependant forte. Aux pieds, le premier orteil est raccourci; il existe un gros hallux valgus avec flexion dorsale.

L'examen neurologique est normal. Les radiographies objectivent au niveau des mains une absence symétrique presque complète des phalanges terminales avec extension partielle de l'ostéolyse aux phalanges moyennes; des altérations analogues portent sur les orteils 1, 4 et 5.

Comme points intéressants, il faut citer une édentation avec résorption presque complète des rebords alvéolaires des deux mâchoires et un aplatissement du nez. Par ailleurs, résorption des deux acromions.

- KLEINSORGE, en 1950, rapporte l'observation d'un homme de 40 ans accusant depuis des années des douleurs articulaires et ayant remarqué que, depuis un an, ses doigts étaient devenus plus courts, plus larges et que ses dents tombaient. L'ostéolyse frappe les phalanges des doigts et des orteils.

Au niveau des mains, la structure osseuse de la phalange distale n'est pas visible à sa partie moyenne avec aspect kystique de la phalange moyenne et de la première phalange. Les clichés des pieds montrent un aspect ostéolytique très marqué des dernières phalanges avec aspect kystique des phalanges moyennes et basales. En outre, il faut noter les points suivants: structure des côtes à peine visible, fracture de la clavicule gauche, aspect ostéolytique de l'olécrâne et de l'acromion, ostéoporose diffuse des colonnes cervico-dorsale et lombaire, bassin en cœur de carte à jouer, avec zones de remaniement osseux des deux pubis, décalcification des rebords alvéolaires des deux mâchoires. Citons enfin, comme point intéressant, une amélioration après traitement à base de vitamine D.

- MEUNIER, en 1950, recueille le cas d'une femme âgée de 61 ans, en mauvais état général, asthmatique, atteinte de psoriasis, qui a commencé à souffrir à 35 ans de douleurs des genoux, des mains et des pieds. Ce rhumatisme ayant progressivement évolué, on note alors une laxité ligamentaire extrême des poignets, par ailleurs amincis, et des mains qui sont atrophiées; les tissus mous « revêtent le squelette comme un gant d'adulte ferait d'une main d'enfant ». Au niveau des pieds, les orteils sont déformés en coup de vent. Les radiographies des mains objectivent une ostéoporose importante s'étendant par ailleurs aux os de l'avant-bras, une disparition de l'épiphyse cubitale avec effilement de la diaphyse en « sucre d'orge sucé », une ostéolyse de l'épiphyse radiale et du carpe, un aspect en pointe de crayon des phalanges des 1^{er} et 5^e doigts avec début d'ostéolyse des autres doigts. Les clichés des pieds montrent une ostéoporose considérable avec ostéolyse au niveau des articulations interphalangiennes et métatarso-phalangiennes du pied droit, aspect en pointe de crayon de plusieurs phalanges à gauche.

- La deuxième observation de Guy LAROCHE et HOCHFELD, en 1950, est celle d'un malade âgé de 45 ans qui présente, depuis dix années, une déformation typique des doigts avec raccourcissement, peau trop large, laxité ligamentaire et lésion des ongles, déformés, épaissis, très courts, striés. Les déformations sont plus discrètes au niveau des orteils.

Sur les clichés, l'ostéolyse frappe toutes les phalangettes, sauf celle du pouce droit, et les phalanges, sauf au niveau de l'annulaire droit et des deux médus. La lyse est aussi étendue au niveau des pieds et porte sur les phalanges. On note, en outre, une légère décalcification de l'épaule gauche.

Le malade présente enfin un psoriasis et un syndrome endocrinien groupant gynécomastie, hypogénitalisme, anomalie des oestrogènes urinaires.

- Julien MARIE, SALET et LEVEQUE, en 1951, ont publié un cas intéressant, récemment complété avec SAUVEGRAIN, en 1956. Chez une fillette de 6 ans, l'ostéolyse porte sur l'extrémité inférieure du cubitus, la diaphyse se terminant de façon pointue et effilée, sur les os du carpe et la base des 2^e, 3^e et 4^e métacarpiens. Il y a disparition presque totale de la trochlée humérale gauche, entraînant une subluxation en arrière du cubitus. Les lésions des membres inférieurs comprennent la disparition des cunéiformes avec raccourcissement des métatarsiens, un aspect anormalement mince et grêle des os longs, péroné surtout; une déformation des corps vertébraux est enfin notée dans les secteurs cervical, dorsal et lombaire du rachis.

En somme, deux types de lésions dans cette observation : lésions d'ostéolyse et anomalies congénitales.

- WIELAND, en 1952, observe une femme de 38 ans présentant, depuis un an, douleurs, fourmillements et déformations des doigts et des orteils; les ongles sont déformés et friables; l'acroostéolyse est typique sur les radiographies. A noter également une cyphose du rachis dorsal, une atrophie cutanée, un psoriasis chez une malade obèse et polydyspique, dont le profil crânien objective enfin une selle turque petite.

- Ce même auteur rapporte une deuxième observation concernant un homme de 71 ans dont les phénomènes d'acroostéolyse sont apparus quinze ans auparavant, frappant les pieds et les mains avec peau épaissie et anomalies des ongles qui sont fendillés, dépolis, épaissis.

- Le travail de HOZAY, datant de 1953, concerne un frère et une sœur.

Le jeune homme a 27 ans; il a commencé à boiter à l'âge de 3 ans, puis a présenté des troubles progressifs. L'ostéolyse des membres est typique, mais il y a en outre des lésions cutanées (amincissement, desquamation, cyanose et kératose) et des déformations du pied comme dans le cas de Julien Marie.

La sœur, âgée de 23 ans, présente des lésions typiques des mains et des pieds et, en outre, une dystrophie des jambes, des altérations cutanées sans ulcérations.

Les deux malades présentent une dystrophie faciale. Le frère est atteint de débilité mentale.

On relève deux mariages consanguins dans l'ascendance de ces sujets.

- SORREL-DEJERINE, en 1953, étudie dans sa thèse un enfant de 9 ans qui présente des altérations importantes d'ostéolyse des poignets et un double pied creux, celui-ci rappelant les déformations des pieds des cas Julien Marie et Hozay. Il y avait aussi un pouce surnuméraire. A l'examen, exagération des réflexes tendineux

des membres inférieurs et Babinski bilatéral. On relève les mêmes anomalies de développement chez la mère et la grand-mère de l'enfant. Un frère de la mère présente un pied creux. Une demi-sœur utérine présente l'ébauche des mêmes déformations.

Il s'agit donc là d'une nouvelle observation familiale avec troubles de nature congénitale.

- VAN BOGAERT a fait, dans un travail de 1953, une allusion sans détail à une observation analogue.

- ELSON et BURNSTEIN, en 1954, observent, chez un noir de 32 ans, une ostéolyse des pieds datant de l'âge de 20 ans, à début insidieux avec douleurs et marche difficile. Sur les radiographies, effilement des métatarsiens, lésions des articulations métatarso-phalangiennes du type habituel, lyse des rebords alvéolaires des mâchoires, lésions typiques des mains, cyphose dorsale.

- WASSNER, en 1954, observe un homme de 55 ans chez qui, dix ans auparavant, douleurs et fourmillements des extrémités ont marqué le début d'une acroostéolyse typique des doigts et des orteils. Citons aussi des douleurs costales et fémorales et la chute des dents.

- L'observation de EISENSTADT et EGGERS concerne un garçon de 17 ans qui présente une lyse des orteils du type habituel et a souffert en outre du talon gauche. Les clichés objectivent des lacunes irrégulières sur certains os, une réaction périostée sur d'autres.

- CHIAPPA et PAGANO, en 1955, rapportent l'observation d'un homme de 55 ans qui, après avoir subi un traumatisme au niveau du pied droit, présente une ostéolyse bilatérale sans douleurs, sans impotence fonctionnelle, avec des examens de laboratoire négatifs. Un point intéressant à noter est l'abolition des réflexes aux membres inférieurs.

- La dernière observation est la deuxième qui est rapportée dans la thèse de TROTEL-SABATIER par LIEVRE, en 1955. Elle concerne une femme de 54 ans dont les déformations des extrémités se sont constituées de façon progressive et lente pendant les vingt-trois années que la malade a passé en Chine, de 1926 à 1940. Après une aggravation des déformations et des lésions osseuses, les radiographies des deux mains présentent une ostéolyse sur toutes les phalanges terminales avec amincissement de la partie moyenne des métacarpiens. Au niveau des pieds, on note des lésions d'ostéolyse massive portant sur tous les orteils.

On n'a noté aucun changement notable depuis deux années.

Au terme de cette récapitulation des 18 cas d'acroostéolyse réunis par Lièvre, on peut se demander si certains autres cas de la littérature ne mériteraient pas de faire partie de ce même groupe d'ostéolyse essentielle. Nous ne citerons que deux observations semblant particulièrement devoir entrer dans cette classification :

• La première, datant de 1954, due à LACROIX et BOTELLA, concerne une jeune fille de 33 ans, dont l'ostéolyse s'est constituée en un an, à l'âge de 14 ans, avec des douleurs diffuses sans caractère bien précis. Elle ne présente aucun signe d'arthrite et sa vitesse de sédimentation est normale. L'ostéolyse frappe non seulement les mains (avec disparition du carpe, cubitus apointé, lyse de la base des métacarpiens, des têtes des phalanges, des bases des phalanges), mais aussi les pieds avec des lésions analogues et les extrémités acromiales des clavicules; on note encore une aplasie du massif facial avec destruction des condyles du maxillaire inférieur. Enfin, il existe une scoliose importante à double courbure.

• La seconde est rapportée, en 1957, par NEYROUD : un enfant de 9 ans présente un syndrome d'acroostéolyse symétrique atteignant électivement les os du carpe et la base des métacarpiens, les os du tarse et la base des métatarsiens, les olécrânes et la palette humérale. La maladie a débuté cliniquement par des troubles de la marche, puis s'est traduite par des altérations morphologiques des pieds et des poignets. S'il existe déjà à trois ans des lésions d'ostéolyse sur les radiographies, qui ont fait penser à un rachitisme, les noyaux d'ossification sont encore d'aspect normal, bien que d'apparition retardée. Il ne s'agit donc ni d'une malformation, ni d'une agénésie, mais bien d'une ostéolyse acquise survenant autour de 4 ans sur un squelette en voie de développement. Il existe par ailleurs une dyscranie avec profondes altérations dentaires et mandibulaires.

★
★ ★

CHAPITRE III.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

De nombreuses affections comportent, associés aux signes cliniques qui les définissent, des processus d'ostéolyse. Nous allons les envisager afin de différencier ces ostéolyses de celles qui font l'objet de cette étude.

Les **ostéolyses dites symptomatiques** se voient au cours d'une maladie générale ou locale possédant ses signes propres. C'est le cas de l'ostéolyse néoplasique, soit par cancer primitif, soit par métastase, les destructions étant le plus souvent localisées. Les ostéolyses infectieuses se voient au cours de certaines ostéites ou ostéoarthrites, soit tuberculeuses, soit à germes pyogènes (staphylocoque, par exemple). Il s'agit, dans ce cas, d'ostéolyses localisées, mais les localisations multiples ne sont pas impossibles; la syphilis tertiaire peut également réaliser de telles destructions osseuses, en particulier par lésions gommeuses. D'autres processus ostéolytiques peuvent enfin se voir au cours de la maladie de Hodgkin, de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, de la sclérodermie.

Les **ostéolyses vasculaires** revêtent assez souvent une topographie symétrique et périphérique. Il existe, en plus, des lésions des parties molles. Elles peuvent se voir au cours des artérites, surtout la thrombo-angéite oblitérante du jeune, type Léo Burger; l'oscilométrie, les artériographies confirment le diagnostic. La maladie de Raynaud peut aussi réaliser une véritable acroostéolyse des quatre extrémités, l'ostéolyse prédominant sur les phalanges distales.

L'**ostéolyse neurologique** s'observe essentiellement dans le tabès, la syringomyélie et la lèpre.

Les ostéoarthropathies **tabétiques** constituent une complication bien connue, mais elles prennent plus souvent une tendance anatomopathologique d'hypertrophie osseuse proliférative qu'une orientation d'ostéolyse. Parfois, le processus destructif existe seul, ce qui est rare; on assiste alors à une lyse épiphysaire pouvant s'étendre à la diaphyse. Quand le tabès s'accompagne de phénomènes articulaires, ceux-ci intéressent généralement les hanches (qui sont souvent détruites avec atrophie de la tête fémorale), les genoux (où se produisent le plus souvent des réactions hypertrophiques), les

épaules, les articulations vertébrales, les pieds (pouvant prendre l'aspect du " pied cubique " de Pierre Marie raccourci et élargi, ou celui du " pied syringomyélique ", mais les articulations distales sont en règle épargnées). Le tabès polyarthropathique ou le tabès " trophique ", décrit par Coste et Gaucher, peut un instant égarer le diagnostic, mais les signes associés neurologiques et biologiques font la preuve du tabès.

Dans la **syringomyélie**, dont la localisation habituelle est la moelle cervico-dorsale, ce sont les membres supérieurs qui seront surtout le siège des lésions ostéolytiques. L'épaule, les articulations distales des doigts, les têtes des métacarpiens peuvent être frappées par des ostéolyses pures, tandis que coude et poignet présentent surtout des lésions hypertrophiques. Les articulations métatarso-phalangiennes et interphalangiennes des pieds peuvent aussi présenter des lésions lytiques : c'est le pied syringomyélique. L'ostéolyse y a été décrite pour la première fois par Guillain et Dubois, en 1914 : elle provoque une altération mutilante des extrémités inférieures avec maux perforants, tassement du pied. Les radiographies révèlent une lyse particulière des extrémités métatarsiennes et phalangiennes : beaucoup de ces petits os ont, pour ainsi dire, fondu et se terminent par des extrémités effilées en flammèches. Le diagnostic de ce processus d'ostéolyse se fera sur l'amyotrophie réalisant la main d'Aran-Duchenne et surtout sur les troubles sensitifs à type de dissociation thermo-analgésique qui seront donc à rechercher avec minutie. Généralement, les lésions osseuses surviennent quand l'amyotrophie et les troubles sensitifs sont déjà nets.

Les ostéolyses de la **lèpre** ont été particulièrement étudiées par Karaseff (1936) et Barnetson (1950). Elles portent presque exclusivement sur les petits os des mains et plus souvent des pieds et consistent en une atrophie et disparition de l'os. Le processus atrophiant débute à la partie distale des phalangettes des deux côtés et souvent d'une manière assez symétrique ; mais, à mesure que progressent les lésions, elles perdent ce caractère de symétrie ; elles deviennent irrégulières, tant au point de vue de l'étendue que de la topographie exacte. A côté d'une ostéoporose diffuse laissant voir plus nettement la trabéculatation, on a décrit des lacunes à l'emporte-pièce dans la corticale ou même des zones où l'os est transparent au centre de la phalangette. Avec le temps, ce travail de dissolution s'étend aux phalanges proximales jusqu'aux métatarsiens, plus rarement aux métacarpiens. L'atteinte du tarse est exceptionnelle. Une atrophie concentrique effilant les parties distales des phalanges et des métatarsiens est souvent nette. La raréfaction osseuse, en atteignant les articulations interphalangiennes ou métacarpo et métatarso-phalangiennes, réalise des subluxations. Les déformations qui résultent de ces diverses lésions sont importantes : doigts en griffe, déviation des phalanges, déformations de la main en " coup de vent " et du pied en varus équin. Il existe, en outre, des fractures pathologiques mais les vraies fractures seraient rares. Le processus destructif s'accompagne parfois de réaction périostée et d'hyper-

ostose provoquant des phénomènes de soudure par hypertrophie diaphysaire ou épiphysaire avec ou sans ostéophytes. Pour certains, ces néoformations n'apparaîtraient qu'à la suite de l'infection secondaire.

Si ces aspects radiologiques peuvent être en partie rapprochés de ceux des acroostéolyses, le mode d'apparition des lésions est totalement différent. Elles proviennent, soit d'ulcères ou de maux perforants dont l'anesthésie est complète, soit de panaris terminés par une nécrose, soit de gangrène sèche. Plus rarement, la résorption osseuse survient sans lésions externes. Les atrophies musculaires sont de règle, l'anhydrose est fréquente et caractéristique. Le caractère essentiel des lésions lépreuses est donc d'être en rapport étroit avec les modifications nerveuses. Leur intensité est, en effet, fonction de l'importance de cette atteinte. Analgésie et thermo-anesthésie des extrémités sont habituelles et peuvent s'étendre aux avant-bras et aux jambes. Cette dissociation de type syringomyélique peut se compléter ultérieurement en une abolition globale de la sensibilité. En somme si, selon De Sèze, les aspects radiologiques d'ostéolyse, réalisés par la lèpre nerveuse, « sont très comparables à ceux que l'on peut voir dans le tabès, la syringomyélie, les acropathies ulcéro-mutilantes et aussi dans certaines formes rares de la polyarthrite chronique évolutive », les circonstances étiologiques, les caractères de l'ostéolyse, les troubles trophiques et sensitifs cutanés de topographie névritique, la recherche du bacille de Hansen, dans les sécrétions nasales et les névromes périphériques, bref tout un ensemble d'éléments permet le diagnostic.

Citons, pour clore ce chapitre, les ostéolyses par lésions nerveuses périphériques, du sciatique par exemple, celles par lésions nerveuses de la queue de cheval.

Les **ostéolyses métaboliques et endocriniennes** sont très variées

Si les ostéoporoses sont fréquentes au cours des syndromes endocriniens d'origine hypophysaire, surrénalienne, thyroïdienne, sexuelle, on n'y rencontre pas d'ostéolyse vraie.

L'ostéose parathyroïdienne de **Recklinghausen** réalise en pratique un tableau bien différent : il se traduit par des douleurs osseuses, des fractures spontanées, des tuméfactions et des déformations osseuses, parfois des résorptions osseuses importantes à un stade avancé (os longs, phalanges), les radiographies montrent des géodes, des " tumeurs ", des fractures, des déformations mécaniques (os mou), mais l'ostéolyse vraie est tardive et associée aux signes précédents. Néanmoins, l'intensité de la résorption osseuse au cours de ce syndrome oblige à la classer à la limite des ostéolyses. A noter une cyphoscoliose fréquente par tassements vertébraux. Enfin, le syndrome biologique est caractéristique, groupant hypophosphorémie, hypercalciurie, élévation des phosphatases sanguines.

L'**ostéose hyperthyroïdienne** pourrait, dans certains cas, réaliser des aspects ostéolytiques. Layani, Mignot, Champeau et Aschkenasy ont montré que l'ostéose thyroïdienne expérimentale revêt l'aspect d'une ostéolyse diffuse. Layani et ses collaborateurs ont montré que, histologiquement, cette ostéolyse se caractérise par une absence d'ostéoclasie et de lacunes osseuses.

Dans le cadre de ces ostéolyses endocriniennes, citons à nouveau l'observation de Guy Laroche et Hochfeld concernant une jeune fille de 22 ans, atteinte d'acroostéolyse typique, dont le début remonte à l'enfance, associée à un syndrome neuro-endocrinien complexe, groupant retard dans l'apparition des règles, crises de tétanie, un élément hyperthyroïdien et un élément hypophysaire.

Le **diabète** peut être responsable d'ostéolyses parfois symétriques; ce sont en particulier les lésions du "pied diabétique" qui peuvent comporter des ostéolyses importantes métatarsiennes et phalangiennes. Benard, Rambert, Péquignot et Ecalles ont rapporté, en 1953, une observation de pied diabétique avec troubles progressifs apparus au cours d'un diabète bénin indemne de toute spécificité et ayant réalisé des déformations des deux pieds; celles-ci rappelaient, par le raccourcissement de l'avant-pied, le pied cubique tabétique mais sans effondrement de la voûte plantaire; elles étaient liées à une ostéolyse des métatarsiens et des phalanges. La vascularisation du pied n'était pas modifiée et il existait des signes discrets d'atteinte nerveuse (abolition des achilléens, troubles sensitifs). Les arthropathies diabétiques sont d'observation exceptionnelle; elles surviennent après plusieurs années d'évolution d'un diabète simple, non acidosique. Leur mode d'installation est extrêmement insidieux, sans jamais présenter de poussées aiguës comme les arthropathies tabétiques et l'évolution se poursuit pendant de nombreuses années au cours desquelles les troubles trophiques s'accroissent. Fait particulier, le premier signe en date est souvent un mal perforant plantaire. Si les facteurs infectieux et vasculaires entrent en jeu, le facteur neurologique apparaît très important, la preuve étant faite par une polynévrite diabétique souvent associée et par la présence de maux perforants plantaires. Le facteur endocrinologique métabolique est mal précisé. Boulet classe d'ailleurs les lésions osseuses du diabète sous deux rubriques différentes: l'ostéoarthropathie diabétique où le facteur nerveux sous la forme de neuropathie diabétique, le facteur infectieux à point de départ central semblent jouer un rôle prépondérant et l'ostéose métabolique qui se traduit, en général, par un processus de raréfaction osseuse: l'endartérite oblitérante semblant avoir la plus grande part dans l'apparition de ces modifications structurales.

La **goutte** peut réaliser un tableau de rhumatisme à forme poly-articulaire dans le cadre de la goutte chronique. En pratique, l'ostéolyse y est rare: elle est due à la destruction par les tophi goutteux et aux zones d'ostéolyse se surajoutent des condensations des parties

molles tandis que des fragments osseux subsistent dans la zone lysée. Gallet rapporte, dans sa thèse, un cas de goutte chronique polyarticulaire avec ostéolyse. Il s'agit d'une goutte polyarticulaire chronique tophacée avec lésions viscérales dont l'importance évoque la goutte du passé.

L'examen anatomo-pathologique confirme l'importance des lésions goutteuses et viscérales; elles sont d'un degré particulièrement intense au niveau du rein droit qui est le siège d'un énorme calcul uratique. L'hypophyse montre des plages homogènes de cellules éosinophiles. A ces lésions, sans doute très étendues mais classiques, se surajoutent une ostéolyse qui touche les métatarsiens et les cols des fémurs, ces derniers en particulier ont totalement disparu. Si la goutte peut rendre compte des lésions des orteils, elle ne saurait expliquer, semble-t-il, celles des fémurs. Ni le facteur nerveux, ni le facteur vasculaire ne peuvent expliquer ces lésions. L'auteur a donc pensé, en l'absence de toute explication anatomique valable, à faire entrer ce cas dans le groupe des ostéolyses essentielles.

Le **rhumatisme chronique déformant xanthomateux**, décrit par Layani en 1939, puis par Irène Vishnevsky, correspond cliniquement à une polyarthrite à début monoarticulaire évoluant ensuite, pendant des années, comme une polyarthrite chronique évolutive mais avec inefficacité de tous les traitements et sans signes inflammatoires. Cette polyarthrite a été émaillée d'accidents de la série xanthomateuse : crises d'angor typiques, ictère fébrile. Au terme de quinze ans d'évolution, la malade présente l'aspect d'une polyarthrite ostéolytique avec télescopage des mains et des pieds. Des radiographies antérieures montrent que les lésions ont débuté par des géodes sur les phalanges et les métacarpiens pour aboutir à une destruction complète des épiphyses. A ce moment, l'évolution va s'accélérer, l'ostéolyse frappant successivement toutes les articulations et ne respectant que le crâne, le bassin, l'omoplate et les vertèbres. Parallèlement, apparaissent des accidents xanthomateux : cutanéomuqueux, oculaires, hépatiques (ictère avec hépatosplénomégalie), angineux. Le rôle de la xanthomatose est attesté par l'hypercholestérolémie, l'hyperlipémie massive, la présence de corps biréfringents et de lipides dans les articulations, l'évolution strictement parallèle du trouble métabolique et des lésions articulaires.

Les **ostéolyses rhumatismales**. L'ostéolyse au cours de la polyarthrite chronique évolutive est rare; elle a été décrite pour la première fois, en 1913, par Pierre Marie et Léri, auxquels est due la dénomination de " mains en lorgnette " et cette pittoresque expression se trouve souvent citée, en français, dans les publications anglo-saxonnes.

L'étude de cette affection fut d'ailleurs compliquée par le fait que nombre d'auteurs étrangers étendirent à beaucoup d'autres ostéolyses ce terme de mains en lorgnette qui les avait frappés. D'autre

part, du fait de la méconnaissance totale où l'on est du mécanisme intime des ostéolyses essentielles et rhumatismales, certains cas sont difficiles à classer avec certitude. Le cas princeps de Pierre Marie et Léri concerne une femme de 76 ans atteinte d'un rhumatisme déformant généralisé et présentant des phalanges en lorgnette; il existe un raccourcissement très marqué des doigts et des métacarpiens, de sorte que les téguments plissés transversalement paraissent beaucoup trop longs pour les phalanges; les doigts sont très mobiles et l'on peut les allonger et les raccourcir, les phalanges semblant rentrer les unes dans les autres comme les éléments d'une lorgnette.

Sur les radiographies, on distingue une résorption très marquée des extrémités osseuses ainsi que la transparence générale du squelette.

A l'autopsie, les os présentaient une dégénérescence graisseuse très prononcée. Løper et Lesobre décrivent, en 1943, une ostéolyse au cours d'un rhumatisme psoriasique avec destruction symétrique de certaines phalanges et de métacarpiens, associée à des troubles endocriniens. Beaucoup d'autres auteurs : Ruffie, Arlet, Dunglas et Doust-Blazy; Coste, Morin et Sevilleano; Perroy et Besson, Justin Besançon, Rubens, Duval et Duché décrivent des processus ostéolytiques plus ou moins étendus survenant après des épisodes rhumatismaux polyarticulaires. Selon le siège et l'intensité de l'ostéolyse, on distingue d'ailleurs les ostéolyses épiphysaires généralisées rhumatismales, les ostéolyses rhumatismales localisées aux extrémités, les ostéolyses rhumatismales localisées. Une place à part doit être réservée aux ostéolyses au cours du "rhumatisme psoriasique".

C'est certainement la main en lorgnette rhumatismale qui simule de plus près l'acroostéolyse et c'est pourquoi elle a été confondue par plusieurs auteurs avec cette dernière. L'affection comporte simultanément des signes de polyarthrite chronique rhumatismale avec poussées fluxionnaires récidivantes des articulations, parfois fébriles, déformations et ankyloses caractéristiques à certaines articulations, syndrome biologique confirmatif, parfois certaines lésions associées décrites dans le rhumatisme chronique inflammatoire (oculaires, alvéolo-dentaires, peut-être pulmonaires) et atrophies et résorptions des extrémités osseuses. Ces lésions lytiques apparaissent le plus souvent à un stade tardif de la maladie, sans douleurs et sans signes neurologiques associés, après une longue phase de polyarthrite inflammatoire et douloureuse. Ce diagnostic de main en lorgnette paraît d'autant plus solide que les destructions des extrémités osseuses dans la polyarthrite banale sont bien connues et qu'il existe de nombreux cas de transition. A l'opposé, le cas d'Eisenstadt, publié sous le nom de main en lorgnette, caractérisé par une ostéolyse progressive et indolore, paraît être une acroostéolyse.

★
★★

CHAPITRE IV.

NOSOLOGIE

NOSOLOGIE.

Si toutes les affections que nous venons d'envisager et qui comportent, au même titre que l'acroostéolyse, des destructions osseuses des extrémités, s'en distinguent cependant facilement par le contexte clinique, l'allure des lésions osseuses et des déformations, cette distinction n'est pas toujours aisée à faire.

Ainsi, dans l'**acropathie ulcéro-mutilante familiale**, il ne s'agit plus, comme l'a écrit Lièvre, d'un diagnostic différentiel à discuter, mais bien plus d'une parenté nosologique. Sous cette dénomination, Thevenard, en 1942, a en effet groupé un certain nombre d'observations dont le dénominateur commun est réalisé par un syndrome neurotrophique apparaissant le plus souvent sous la forme d'une maladie familiale et auquel viennent s'ajouter des symptômes de moindre importance.

Le syndrome trophique est caractérisé par des ulcérations auxquelles s'ajoutent ultérieurement des altérations osseuses et ostéoarticulaires, des déformations et des mutilations. Une ulcération, indolore en général, apparaît soit au niveau des orteils, soit au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil; d'abord unilatérale, elle se bilatéralise et son évolution se fait par poussées alternant avec des phases de guérison apparente.

Les destructions osseuses, moins fréquentes que les ulcérations, peuvent être précoces ou tardives. Il s'agit d'une atteinte distale : les lésions radiologiques initiales consistent, en effet, dans l'apparition d'images vacuolaires au niveau de l'épiphyse distale de l'un des deux premiers métatarsiens et de la première phalange de l'orteil correspondant, zones exposées aux microtraumatismes de la station debout et de la marche. L'aggravation de ces lésions se poursuit lentement pour aboutir à la destruction de plusieurs phalanges et de plusieurs articulations métatarso-phalangiennes.

Après quelques années d'évolution, la lyse du pied antérieur est importante : les têtes métatarsiennes sont détruites donnant aux os, amincis concentriquement, un aspect effilé en "sucre d'orge"; les fractures parcellaires sont fréquentes, d'où la constitution de séquestres qui restent flottants dans les tissus mous avant d'être

résorbés à leur tour. Puis, le processus gagne de proche en proche, atteint le tarse et le disloque, d'où les déformations des pieds prenant l'aspect de pieds d'éléphants, avec orteils souvent recourbés en griffe et possibilité de mutilation spontanée. Il faut bien souligner qu'il n'y a jamais de construction osseuse.

Le syndrome sensitif est essentiellement constitué par des troubles objectifs de la sensibilité, précoces et constants. Ils s'observent aux membres inférieurs avec une localisation initiale distale et une évolution progressive de la périphérie vers la racine, rarement au-dessus des genoux. La topographie de ces troubles est superposable aux membres supérieurs. Les troubles ne portent que sur la sensibilité superficielle et on peut en décrire trois types : atteinte globale, dissociation syringomyélique, atteinte globale à la périphérie et dissociation sur la surface restante. Les troubles subjectifs sont représentés par des sensations douloureuses pouvant prendre la forme de décharges électriques, d'hyperesthésie.

Comme symptômes secondaires, il faut citer des troubles de la motilité rares et peu accentués, la diminution ou l'abolition des deux achilléens, parfois la diminution de l'index oscillométrique; dans la moitié des cas, des troubles de la série dystrophique (pieds plats, hallux valgus, thorax en entonnoir), des troubles cutanés : épaississement, pigmentation, hyperkératose, dystrophie ou chute des ongles.

Il existe un caractère familial, mais la transmission héréditaire ne se fait pas suivant des règles fixes. Kienbock a par ailleurs décrit une forme sporadique caractérisée par le siège unilatéral de l'affection, l'inconstance des troubles sensitifs, l'association à des malformations du rachis, le caractère non évolutif de la maladie.

L'évolution de la forme familiale permet de dégager la notion de caractère régional que conserve l'affection. Il existe des poussées évolutives espacées de périodes de trêve pouvant durer jusqu'à dix ans. A chaque poussée se fait un progrès des signes cardinaux et le grand danger consiste en accidents d'ordre infectieux.

Il fallut attendre Denny Brown, en 1951, pour que cet auteur décrive la lésion anatomique essentielle de la maladie, c'est-à-dire la dégénérescence primaire des ganglions rachidiens.

Il apparaît donc maintenant que si, dans sa forme typique, très évocatrice, l'acropathie ulcéro-mutilante ne se discute pas, certains cas avec précession des lésions osseuses et signes neurologiques discrets posent des problèmes difficiles. Pareillement, certains cas d'acroostéolyse présentant des altérations discrètes des parties molles, des troubles sensitifs mineurs et parfois aussi des stigmates familiaux peuvent être d'interprétation délicate et per-

mettent de faire une transition. Les observations de Hozay, Sorrel-Dejerine, Julien Marie et nos deux premières observations présentent précisément ces caractères de transition; ces constatations inclinent à penser qu'intervient dans l'acroostéolyse une influence trophique d'ordre nerveux. On doit enfin placer ces deux affections dans le même cadre nosologique.

Il nous faut, toujours sur le plan nosologique, envisager les rapports de l'affection avec l'**ostéolyse régionale progressive**. Ce terme rassemble un certain nombre de cas mystérieux dans lesquels existe une destruction progressive et silencieuse de certaines parties du squelette. Lièvre, dans la thèse de Trotel-Sabatier, distingue deux variétés : tout d'abord l'ostéolyse régionale qui frappe les ceintures, le thorax ou les gros os des membres. Ce sont, d'autre part, les exceptionnelles ostéolyses unilatérales des extrémités, généralement post-traumatiques. Il s'agit de lésions aussi rares que les acroostéolyses puisqu'il n'en existe qu'une trentaine d'observations et dont, en dehors des formes traumatiques, l'origine est tout aussi mystérieuse.

Dans l'ostéolyse post-traumatique, la lyse commence à la suite d'un traumatisme et au niveau de l'os traumatisé ou d'un os de la région traumatisée. La lyse reste localisée à cet os ou s'étend de là aux os voisins, mais reste toujours régionale. L'observation publiée en 1936 par Dupas, Badelon et Daydé rentre dans ce cadre : il s'agit d'un garçon de 12 ans qui reçoit un choc violent sur l'index gauche et présente une fracture du deuxième métacarpien immobilisée dans un plâtre. Dès lors, l'index se raccourcit et devient ballant. Cinq ans plus tard, ce garçon, qui a 17 ans, robuste pour son âge, tombe sur la même main, le médius en extension : il est atteint d'une fracture de la tête du troisième métacarpien gauche un peu engrenée. Les radiographies objectivent une disparition presque complète du deuxième métacarpien dont il ne reste que la base avec une décalcification de la phalange correspondante. La fracture du troisième métacarpien est réduite et le deuxième métacarpien disparu est reconstitué par un greffon tibial. Un mois plus tard, il ne persiste aucun vestige, même fibreux, du corps de l'os et le troisième métacarpien commence à se décalcifier.

Rien n'a pu enrayer le processus d'ostéolyse.

Des cas semblables ont été rapportés par Simpson, Radulesco, Jacob, Mouchet, Rouvillos, Sauvé.

Les ostéolyses régionales ont une prédominance particulière pour la ceinture scapulaire (clavicule, acromion, omoplate, humérus), le maxillaire inférieur, l'aile iliaque. Elles peuvent frapper d'autres os, comme dans une observation de Lièvre où s'installe progressivement une lyse complète de la paroi thoracique antérieure. On a

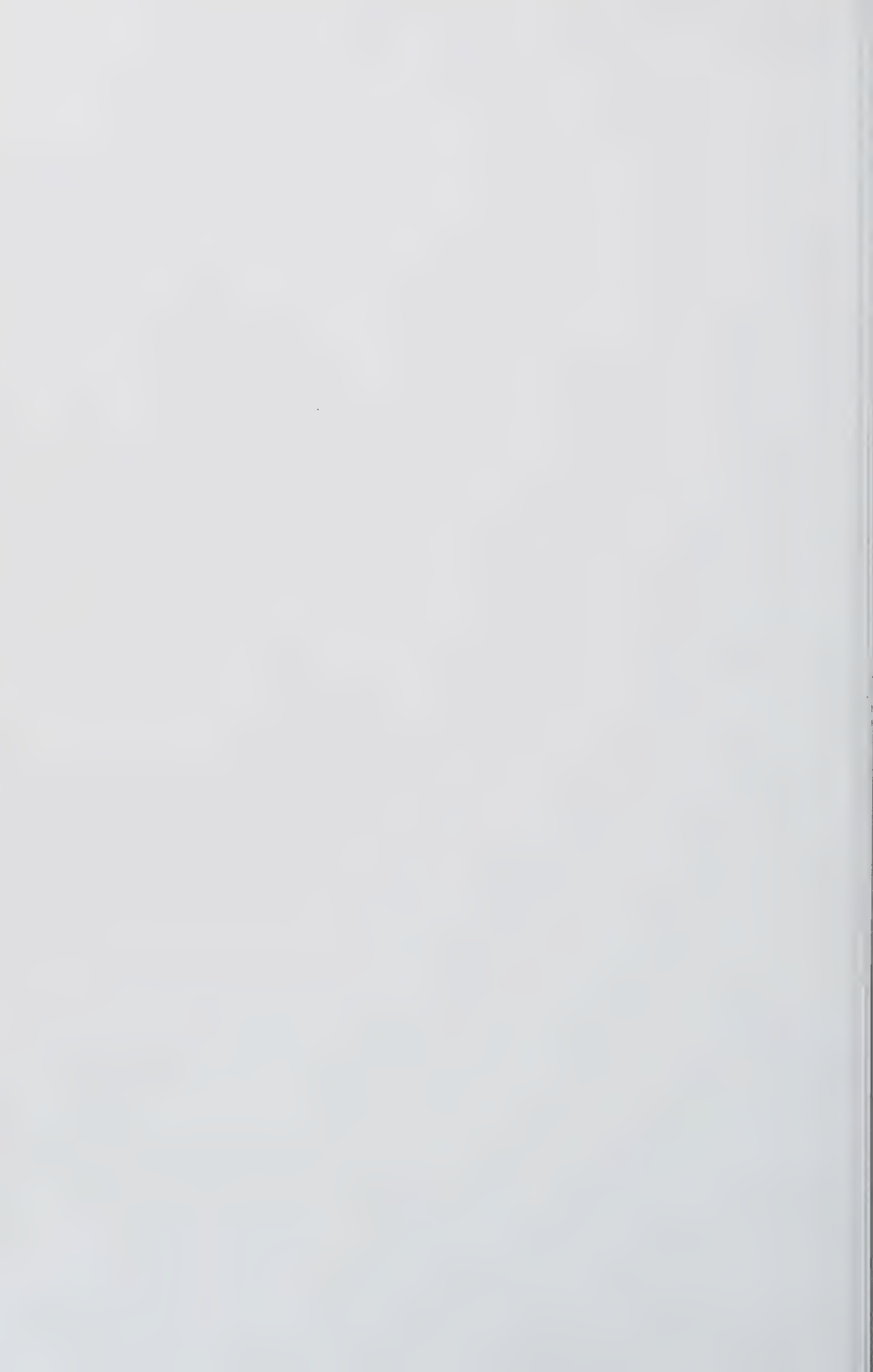
affaire à un processus pathologique particulier, portant sur le corps de la côte et aboutissant à sa destruction progressive très lente jusqu'à sa disparition complète.

Au bout de plusieurs années, le processus tend à s'éteindre pour rester localisé à l'os ou au groupe d'os primitivement touché.

Gorham et Stout ont consacré, en 1955, à ces observations une étude d'ensemble basée sur les 24 observations alors connues. Ces auteurs ont constaté, assez souvent, l'existence, sur les biopsies, de nombreux vaisseaux à paroi mince, richement anastomosés, au sein d'un tissu conjonctif lâche. Ils ont désigné cet aspect histologique sous le nom d'hémangiomatose. Ils voient dans cette lésion la cause primaire de l'altération osseuse. Ainsi, l'ostéolyse rentrerait dans le cadre des résorptions osseuses par hyperhémie. Cette hypothèse se heurte pourtant à des objections : absence de signes cliniques propres aux hémangiomes véritables, surtout constatations histologiques négatives rapportées à des cas pourtant identiques à ceux de Gorham. Il est possible que le tissu fibro-vasculaire néoformé ne fasse que remplacer l'os détruit et ne soit que le vestige des espaces médullaires. On connaît, en effet, leur richesse vasculaire.

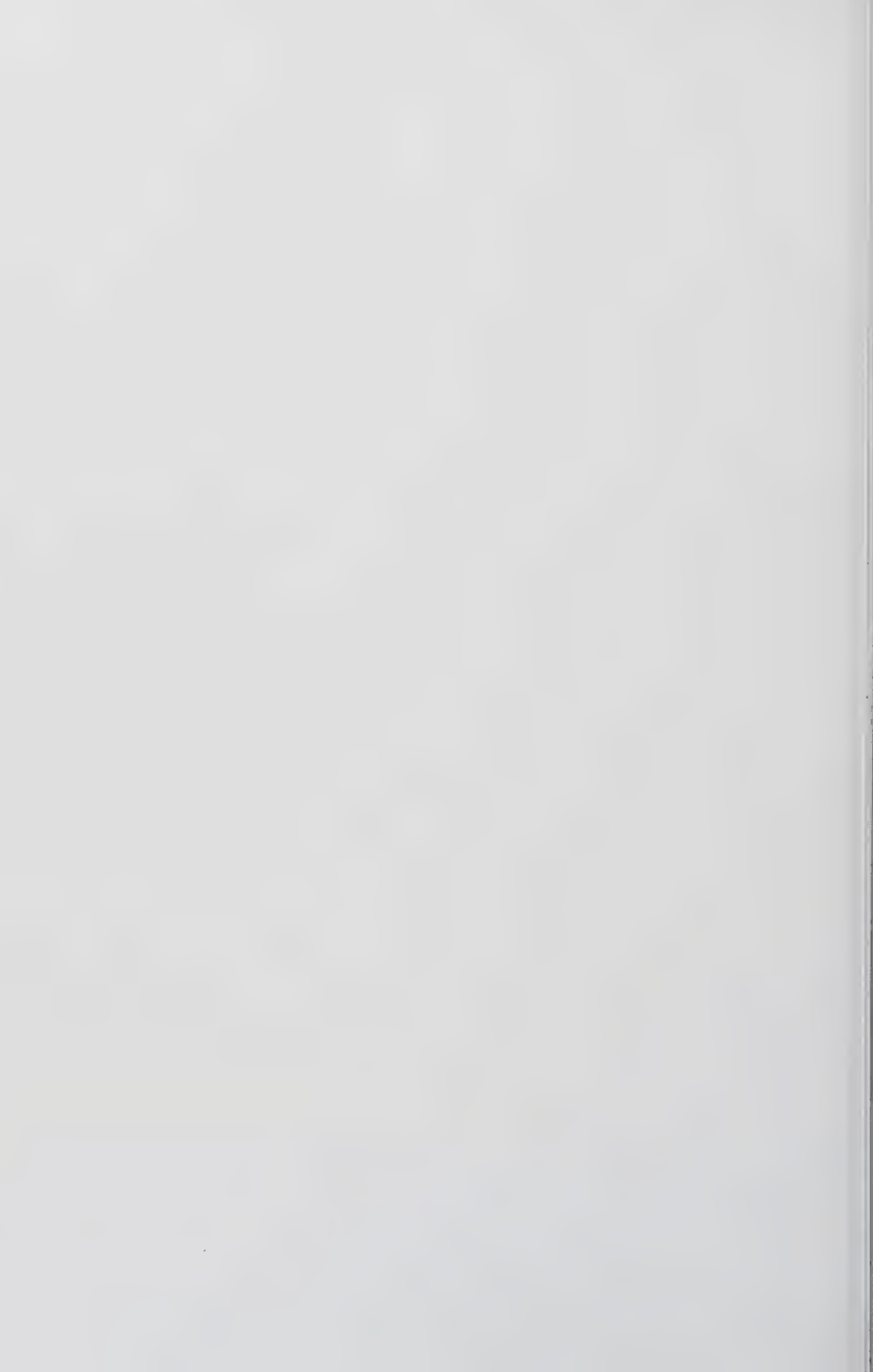
L'acroostéolyse, avec sa topographie si spéciale et sa bilatéralité habituelle, mérite d'être séparée des diverses variétés de l'ostéolyse régionale, y compris des ostéolyses unilatérales des extrémités. Il est cependant possible que ces affections comportent un facteur commun à l'origine du processus qui conduit à la résorption osseuse.

★
★ ★



CHAPITRE V.

CLINIQUE



CLINIQUE.

Les dix-huit observations rapportées par Lièvre et Gama et nos cinq observations personnelles, nous permettent désormais de dresser un tableau clinique d'ensemble de l'acroostéolyse.

Nous ne reviendrons pas sur la **rareté** de cette affection qui, par ailleurs, frappe également les deux **sexes** avec peut-être une légère prédominance pour les hommes. Si les adolescents et les adultes jeunes passent pour être atteints avec prédilection, les adultes le sont aussi avec netteté.

Parmi les **circonstances d'apparition**, nous ne retiendrons que les deux points suivants :

- Tout d'abord, le rôle favorisant possible des **traumatismes**; l'affection peut, en effet, succéder à un traumatisme, l'os traumatisé étant alors le premier à disparaître. Mais la diffusion ultérieure du processus lytique qui conserve cependant une localisation ou une prédominance distale, sa bilatéralisation, sont autant de caractères qui opposent l'acroostéolyse aux ostéolyses post-traumatiques. D'ailleurs, dans un nombre important de cas, le rôle du traumatisme ne paraît pas déterminant, soit qu'il ait été si minime qu'on hésite à retenir sa responsabilité, soit, comme on l'a souvent pensé, qu'il ne fasse que révéler une altération primitive et localisée du tissu osseux.

- Le deuxième point à signaler est le **caractère familial** de l'affection : en lisant les précédentes publications, on s'aperçoit, en effet, que parfois plusieurs membres sont atteints, soit dans des générations différentes, soit dans une même fratrie. Ainsi, l'observation rapportée par Hozay concerne un frère et une sœur; comme il n'y a pas d'affection analogue dans les générations antérieures, on pense qu'il peut s'agir d'une affection génétique due à un gène récessif et, de fait, il y a deux mariages consanguins dans l'ascendance de ces sujets. Quant à l'observation due à Sorrel-Déjerine, elle met l'accent sur le fait que l'affection touche trois sujets à deux générations successives. Malgré son caractère exceptionnel, ce caractère familial mérite d'être souligné car on peut se demander si les acroostéolyses sporadiques les plus nombreuses ne sont pas, elles aussi, sous la dépendance d'un facteur génétique.

L'**âge** de l'apparition de la maladie est très variable : dans la moitié des cas, les premiers signes surviennent avant 15 ans, parfois même au cours de la petite enfance. Ailleurs, le début s'effectue dans l'adolescence ou l'âge adulte.

Ce **début** se caractérise par son extrême insidiosité, en insistant sur la discrétion relative des signes fonctionnels : les douleurs manquent en effet la plupart du temps. Parfois cependant, le début peut être marqué par des douleurs profondes en regard des os qui seront ostéolysés; ultérieurement, de nouvelles périodes douloureuses accompagneront les poussées évolutives de la maladie. Plus rarement, peuvent s'observer au niveau des doigts des troubles paresthésiques; exceptionnels, enfin, sont les troubles vaso-moteurs des doigts et des orteils. L'**évolution**, dans tous les cas, est exceptionnellement lente, marquée par l'apparition progressive de **déformations** qui réaliseront, au bout de plusieurs années, le tableau caractéristique de l'affection.

A la phase d'état, l'acroostéolyse frappe, dans plus de la moitié des cas, simultanément les quatre extrémités. Plus rarement, seuls les mains et les pieds sont atteints. Les lésions sont en général bilatérales et plus ou moins symétriques.

Les **déformations** sont très caractéristiques avec doigts raccourcis, épaissis, comme boudinés, doués parfois d'une extraordinaire laxité et dont la palpation permet souvent de percevoir la perte de substance osseuse. Les téguments sont en général peu modifiés, mais les ongles présentent, dans certains cas, des altérations, en ce sens qu'ils sont déformés en verre de montre, épaissis, striés, mous et friables. On a pu noter enfin une cyanose, une hyperkératose, une atrophie cutanée et des ulcérations, ces troubles cutanés faisant, comme nous l'avons vu, la transition avec l'acopathie ulcéromutilante. Les troubles déterminés par ces déformations sont ordinairement modérés, l'impotence étant en général assez minime. Il peut exister cependant une perturbation des mouvements fins de la main et quelques troubles de la marche.

L'acroostéolyse réalise par ailleurs des **images radiologiques** très particulières, facilement reconnaissables, identiques au niveau des pieds et des mains, puisque le critère de l'ostéolyse est la disparition totale du squelette. Cette ostéolyse porte essentiellement sur les phalanges des doigts et des orteils, les métacarpiens et les métatarsiens étant touchés d'une façon plus inconstante; sur chaque os frappé, il s'agit d'abord d'une résorption partielle et la phalange apparaît effilée en sucre d'orge, puis son extrémité disparaît, tranchée nette. Plus tard, l'ostéolyse s'accroissant, il ne reste plus qu'une simple flammèche. Enfin, la résorption se complète et il ne reste plus aucune trace du segment osseux. L'atteinte des métacarpiens et métatarsiens se caractérise par l'aspect effilé de l'extrémité distale, par une lyse partielle ou par une simple ostéoporose. A noter

que les os restants sont parfois fortement déminéralisés, mais ne sont jamais le siège d'une condensation ou d'une réaction périostée. Enfin, le squelette garde son orientation normale et l'on n'observe pas les inflexions ou déviations observées dans la lèpre ou la syringomyélie.

Si les lésions d'ostéolyse portent essentiellement sur les phalanges, le métacarpe et le métatarse, dans certains cas, elles peuvent gagner le carpe ou le tarse et même les épiphyses inférieures du cubitus et du radius mais, surtout, le processus lytique peut frapper d'autres régions du corps : coudes, avant-bras, maxillaires, acromions, clavicules, côtes, os du nez, clinoïdes antérieures.

Pour clore ce chapitre, nous dirons que différents signes associés ont été signalés au cours de l'acroostéolyse, mais aucun n'a une fréquence telle qu'on puisse dire qu'il fait partie de la maladie. C'est le cas de syndromes polyendocriniens, de signes neurologiques, de psoriasis.

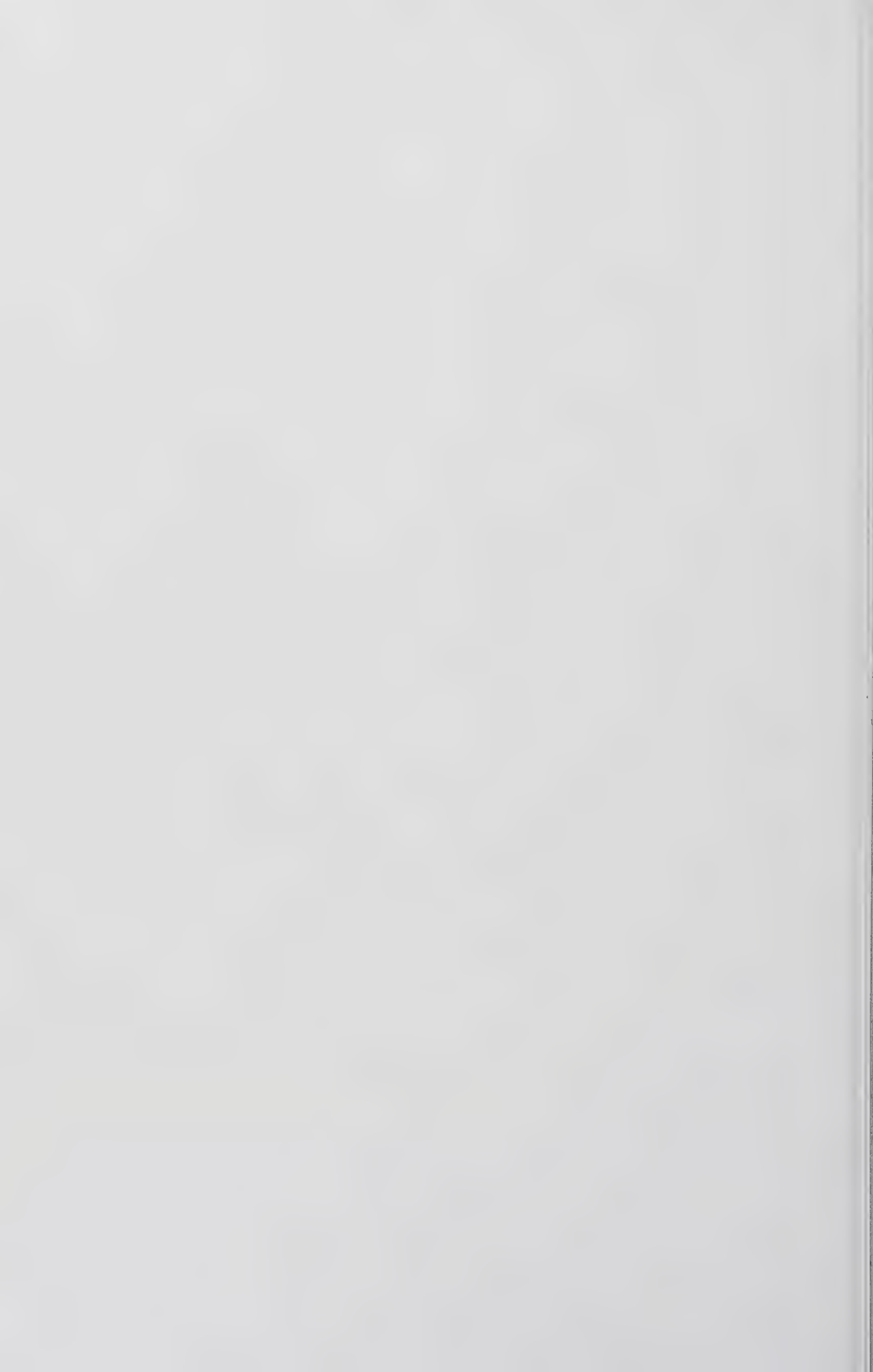
L'évolution de l'acroostéolyse est lentement progressive et l'on a toujours assisté à la disparition complète des os atteints, souvent à l'atteinte d'autres os. Nous ne citerons pour exemple que la malade rapportée dans l'observation de Laroche, Hochfeld et Lièvre, dont les lésions continuent à évoluer, faisant d'elle une grande infirme. Dans certains cas, les lésions paraissent se stabiliser et, de toute manière, l'ostéolyse reste limitée.

Les constatations anatomo-pathologiques sont peu nombreuses. On mentionne que du tissu fibreux a remplacé l'os lysé. Une vascularisation excessive des zones de résorption osseuse a été parfois signalée.

La pathogénie de cette affection reste complètement obscure. On se borne à constater qu'il existe des faits de transition avec l'acropathie ulcéro-mutilante familiale. Par ailleurs, les rares cas où il existe des signes neurologiques donnent l'idée qu'il s'agit « ou bien d'une dysmorphie qui intéresse à la fois le squelette et le système nerveux, ou un système morphogénétique et le système nerveux, ou bien et essentiellement le système nerveux ».

Il n'existe aucun traitement efficace des acroostéolyses. La sympathectomie proposée par Leriche n'a pas réussi à empêcher la progression des lésions. Les tentatives de remplacement de la pièce osseuse lysée ont été infructueuses, le greffon subissant lui aussi une ostéolyse totale. La vitamine D enfin a été beaucoup vantée, surtout par Harnasch, qui a rapporté des cas de guérison.





CONCLUSIONS.

1° Nous avons rapporté, au cours de ce travail, cinq observations nouvelles d'acroostéolyse, qui viennent s'ajouter aux dix-huit cas connus et rassemblés par Lièvre et Gama.

2° Certaines affections comportant des destructions osseuses des extrémités peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel, mais le contexte clinique est suffisamment éloquent pour ne pas induire en erreur.

3° Nous avons intégré l'acroostéolyse dans un cadre nosologique groupant d'autres affections dont certains points de contact font transition.

4° La synthèse clinique de cette singulière et rare affection a fait ressortir sa parfaite individualité clinique et radiologique. Par contre, sa pathogénie ne comporte encore que des hypothèses et il n'en existe aucun traitement efficace.

Vu, le Doyen :

H. HERMANN

Le Président de la Thèse :

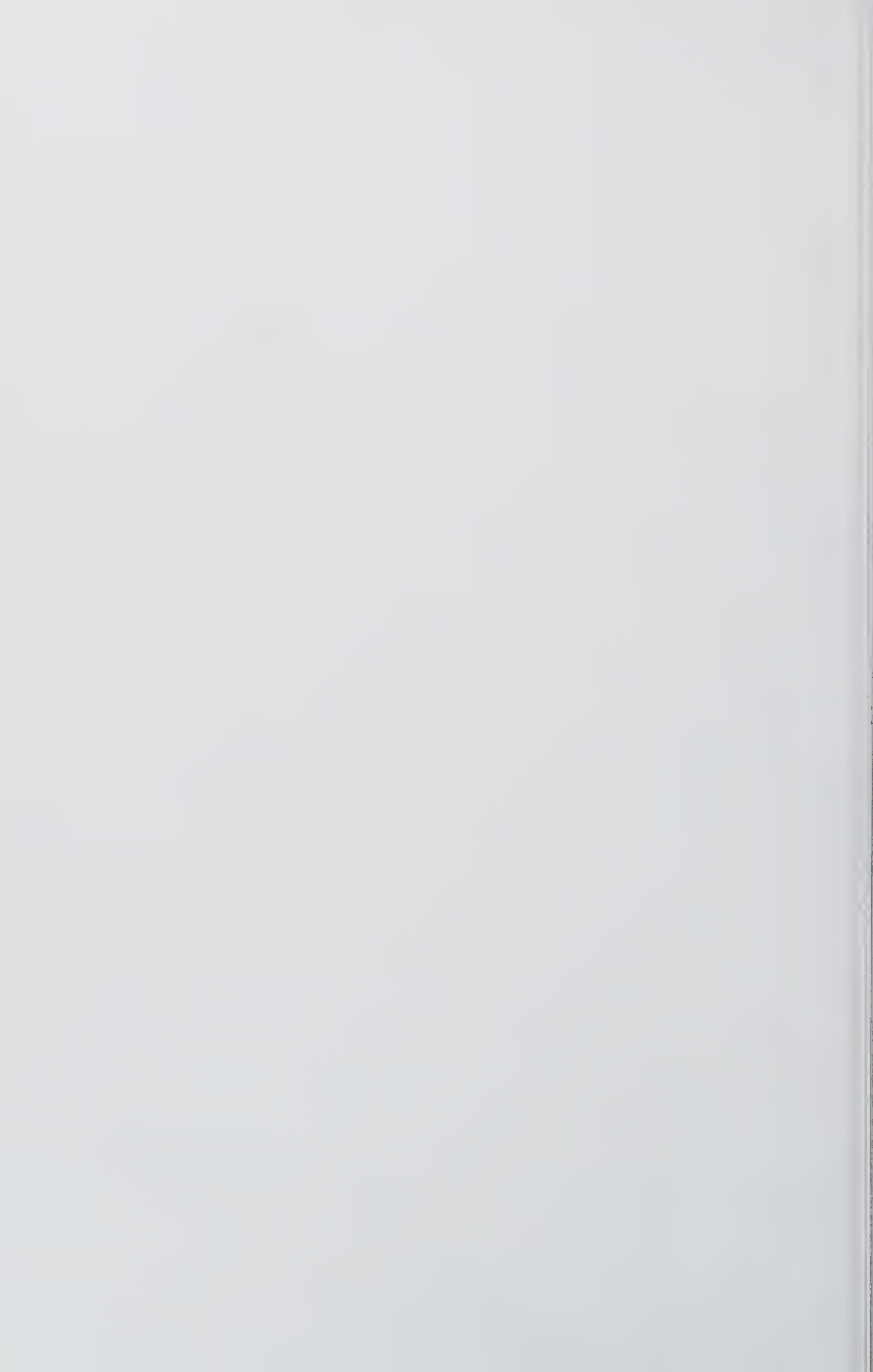
P. GIRARD

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 7 Juin 1963

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université :

P. LOUIS



BIBLIOGRAPHIE.

1. ALAJOUANINE (Th.), THUREL (R.). — Les ostéoarthropathies nerveuses. "Revue du Rhumatisme", 1935, **2**, 3, 193-265.
2. ALAJOUANINE (Th.), NICK (J.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H.-P.), NICOLLE (M.-H.), PENTHER (Ph.). — Cellulo-radiculopathies chroniques. "Revue Neurologique", 1962, **106**, 5, 433-452.
3. ARLET (J.). — Les ostéolyses. "Toulouse Médical", 1948, 702-711.
4. BARNETSON (J.). — Osseous changes in neural leprosy. Radiological findings. "Acta radiologica", 1950, **34**, 47-56 et 57-64.
5. BARRAQUER-FERRE (L.), BARRAQUER-BORDAS (L.). — Altérations trophiques des pieds dans les affections acquises de la queue de cheval. "Acta Neur. Psych. Belg.", 1953, **53**, 71-81.
6. BELOT, LEPENNETIER (P.). — Ostéolyse essentielle progressive. "Pathologie radiographique du squelette. Maladies osseuses". A. Legrand, Editeur, 1944, p. 38.
7. BENARD (H.), RAMBERT (P.), PEQUIGNOT (H.), ECALLES (J.-C.). — Le pied diabétique. "Sem. Hôp. Paris", 1953, **29**, 3487-3490.
8. BICKEL (W.-H.), BRODERS (A.-C.). — Primary lymphangioma of the ilium. "The Journal of bone and joint surgery Boston", 1947, **29**, 517-522.
9. BIGOIS (O.-E.). — La résorption interstitielle des os dans la lèpre. Thèse, Bordeaux, 1920, n° 150.
10. BIQUET (V.). — Un cas d'érythrodermie psoriasique récidivante avec arthropathies multiples évoluant vers l'ostéolyse. "Arch. Belg. Derm. et Syph.", 1954, **10**, 58-61.
11. BLOCH-MICHEL (H.), BRIZARD (J.). — L'acroostéolyse. "La Revue du Praticien", 1960, **10**, n° 19, 2059-2064.

12. BOGAERT (L. Van). — Essai de classement et d'interprétation de quelques acro-ostéolyses mutilantes et non mutilantes actuellement connues. "Acta Neur. Psy. Belg.", 1953, **53**, 90-115.
13. BOGAERT (L. Van). — Sur les arthropathies mutilantes et symétriques des extrémités inférieures et leurs rapports avec la syringomyélie. "Presses Médicales", 1940, **99**, 1026-1030.
14. BOLGERT (M.), TABERNAT (J.), REMY-NERIS. — Rétraction atrophique des mains avec état sclérodermique et ostéolyse des phalanges. Psoriasis associé. Problème étiologique. "Bull. Soc. Derm. et Syph.", 1951, **58**, 46-48.
15. BONHOUR, RUFFIE, ARLET, CAZALEL. — Un cas de rhumatisme chronique inflammatoire avec ostéolyse très importante des extrémités articulaires. "Toulouse Médical", 1948, 730-731.
16. BOUREL. — Les arthropathies d'origine nerveuse ou viscérale. "La Clinique", 1957, **52**, n° 512.
17. BOUWENS VAN DER BOIJEN (G.). — Le rhumatisme psoriasique. Thèse, Paris, 1939, n° 233.
18. BRUMPT. — Doigts en lorgnette au cours d'une atrophie musculaire progressive chez un nègre du Soudan. "Revue neurologique", 1906, **1**, 477-479.
19. CADET (M.). — Ostéolyses des épiphyses. "Bull. Soc. de radiol. méd. de France", 1936, **232**, 24, 787.
20. CAMBIER (J.), LEFEVRE (J.-P.). — Acropathies ulcéro-mutilantes. "La Revue du Praticien", 1960, **10**, n° 19, 2043-2046.
21. CARRUZZO (Fr.). — Le syndrome d'ostéolyse essentielle progressive. Thèse, Paris, 1957, n° 225.
22. CAUVY (J.). — A propos de quelques cas d'ostéolyse de nature mal déterminée. "Annales médico-chirurgicales", 1939, **4**, n° 3, 73-77.
23. CHEVRIER. — Un cas d'ostéolyse des mains. "Mém. Acad. Chir.", 1936, **62**, 158 et 199-200.
24. CHIAPPA (S.), PAGANO (G.). — Sur l'affection dite ostéolyse de nature essentielle. "J. Radiol. Electrol.", 1955, **36**, 870-873.
25. CODET, DELUEN. — Ostéolyse post-traumatique de la tête humérale et de la glénoïde. "Bull. et Mém. Sté de Radiologie médicale de France", 1936, **24**, n° 232, 787-788.

26. CODRON (Ph.). — L'ostéolyse régionale. Etude clinique et hypothèse pathogénique. Thèse, Paris, 1959, n° 222.
27. CORYN (G.) (Rapport A. MOUCHET). — Ostéoporose et ostéolyse. "Mém. Acad. Chir.", 1938, **19**, 58-68.
28. COSTE (F.). — La main polyarthritique. "Sem. Hôp. Paris", 1955, **31**, n° 62, 3261-3272.
29. COSTE (F.), GAUCHER (M.). — Ostéolyses d'origine nerveuse. "Revue du Rhumatisme", 1943, **10**, 51-56.
30. COSTE (F.), GAUCHER (M.). — Tabès trophique et mains en coup de vent. "Revue du Rhumatisme", 1942, **9**, 103-105.
31. COSTE (F.), MORIN (M.), SEVILEANO (E.). — Polyarthrite trophique. "Revue du Rhumatisme", 1942, **9**, n° 3, 90-97.
32. COSTE (F.), PIGUET (B.), DELBARRE (F.), SADDI. — Sur 5 cas d'ostéolyse de la tête fémorale au cours de la polyarthrite chronique évolutive. "Revue du Rhumatisme", 1956, **23**, 451-465.
33. CREFF (P.). — Contribution à l'étude des acropathies ulcéro-mutilantes. Thèse, Paris, 1952, n° 789.
34. DEBRUX, CURIE-SEIMBRES. — Ostéose hyperparathyroïdienne. "Ann. Endocr.", 1946, **7**, 179-185.
35. DENNY-BROWN (D.). — Hereditary sensory radicular hemopathy. "Journal of Neurology, Neurology and Psychiatry", 1951, **14**, 237-252.
36. DUPAS (J.), BADELON (P.), DAYDE (G.). — Ostéolyse essentielle progressive de la main gauche d'origine indéterminée. "Mém. Acad. Chir.", 1936, **62**, n° 15, 148-158.
37. DUPAS (J.), BADELON (P.), DAYDE (G.). — (Rapport A. Mouchet). "Mém. Acad. Chir.", 1939, **65**, n° 4, 166-170.
38. DUPAS (J.), BADELON (P.), DAYDE (G.). — Aspects radiologiques d'une ostéolyse essentielle progressive de la main gauche. "Journal de Radiologie et d'Electrologie", 1936, **20**, 383-387.
39. DUPAS (J.), BADELON (P.), DAYDE (G.). — Sur un cas d'ostéolyse progressive de la main gauche d'origine indéterminée. "Revue d'Orthopédie", 1936, **23**, 333-342.

40. DUPAS (J.), BADELON (P.), DAYDE (G.). — A propos d'un cas d'ostéolyse essentielle progressive de la main gauche. "Journal de Radiologie et d'Electrologie", 1939, **23**, 212-216.
41. DUVAL (P.). — Un cas d'ostéolyse spontanée. "Mém. Acad. Chir.", 1939, **65**, 1110-1111.
42. EISENSTADT (F.-B.), EGGERS (G.-W.-N.). — Arthritis mutilans. "Journal of bone and joint surgery", 1955, **37 A**, 337-346.
43. ELSON (L.), BURNSTEIN (N.). — Idiopathic atrophy of bones of feet with typical "neurotrophic changes". "American Journal of Medicine", 1954, **16**, 909-914.
44. EYCKMANS (R.), RADERMECKER (M.-A.), BOGAERT (L. Van). — Sur une ostéopathie congénitale mutilante associée à une affection apparentée à l'acrodermatite atrophique. "Revue neurologique", 1956, **95**, n° 1, 37-47.
45. FONTAN (M.), MERLEN (J.-F.), PETYT (H.), BOUCHER (M.). — Acropathie ulcéro-mutilante atypique. "Lille Médical", 3^e série, 1960, **5**, n° 10, 754-759.
46. FRÉLICH, CORRET. — Ostéolyse du carpe. "Revue médicale de Nancy", 1937, **65**, n° 15, 696-699.
47. GALLET (L.). — A propos d'un cas de goutte chronique polyarticulaire avec ostéolyse. Thèse, Paris, 1953, n° 844.
48. GALMICHE (P.). — Arthropathie "nerveuse" sans cause nerveuse décelable. "Revue du Rhumatisme", 1952, **19**, n° 4, 359-361.
49. GATE (J.), GIRARD (P.), VACHON (R.), COLIN, BADON. — Un cas d'acro-ostéolyse. "Lyon Médical", 1951, **83**, 272.
50. GIRARD (P.-F.), MAZARE (Y.), DEVIC (M.). — A propos d'une observation anatomo-clinique d'acropathie ulcéro-mutilante. "Acta Neur. et Psych. Belg.", 1953, **53**, 82-89.
51. GODLEWSKI (S.). — A propos des acropathies ulcéro-mutilantes. "Revue du Rhumatisme", 1949, **16**, 18-24.
52. GORHAM (L.-W.), STOUT (A.-P.). — Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone). Its relation to hemangiomatose. "Journal of bone and joint surgery", Boston, 1955, **37 A**, n° 5, 985-1004.
53. GRABER-DUVERNAY (J.). — A propos de trois cas d'ostéose post-traumatique du tibia. "Revue du Rhumatisme", 1943, **10**, 100-104.

54. GUILLAIN (G.), DUBOIS (J.). — Sur une affection mutilante des extrémités osseuses. "Annales de Méd.", 1914, **1**, 555-570.
55. GUILLAIN (G.), THEVENARD (A.). — Mal perforant plantaire familial. "Annales de Méd.", 1929, **25**, 267-274.
56. HARNASCH (E.). — Die Akroosteolysis ein neues Kraukeitsbild. "Fortschritte a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen", 1949, **72**, 352-359.
57. HOZAY (J.). — Sur une dystrophie familiale particulière. "Revue Neurologique", 1953, **89**, n° 4, 245-258.
58. JACKMAN (W.-A.). — A case of spontaneous absorption of bone. "British Journal of Surgery", 1939, **26**, 944-947.
59. JACKSON (J.-B.-S.). — Absorption of the humerus after fracture. "Boston med and surg. Journal", 1872, **10**, 245-247.
60. JACOB (O.). — Malformation peut-être congénitale du bassin s'étant manifestée pour la première fois au moment de la puberté sous les apparences d'une coxalgie. "Mém. et Bull. Soc. Chir.", 1913, **39**, 1769-1777.
- 60b. JANNER (M.), ROHDE (B.), JANNASH (G.). — Zum Krankheitsbild der familiären Akroosteolyse. "Zeitschrift f. Haut-u. Geschlechtskr.", 1963, **A 17**, vol. 34, n° 65-73.
61. JOSEPH (R.), NEZELOFF (Ch.), GUERAUD (L.), JOB (J.-C.). — Acroostéolyse idiopathique familiale. "Semaine Hôp. Paris", 1959, **35**, 622-629.
62. JOUFFREY (A.). — Contribution à l'étude anatomo-clinique de l'acropathie ulcéro-mutilante. Thèse, Lyon, 1953.
63. JUSTIN-BESANÇON (L.), RUBENS-DUVAL (A.), DUCHE (D.-J.). — La polyarthrite chronique évolutive ostéolytique. "Revue du Rhumatisme", 1947, **14**, n° 12, 353-355.
64. JUSTIN-BESANÇON (L.), RUBENS-DUVAL (A.), PERGOLA (F.). — Arthropathies mutilantes symétriques des membres inférieurs. "Revue du Rhumatisme", 1942, 98-102.
65. KARASEFF (J.). — Aspects radiologiques des manifestations ostéo-articulaires dans la lèpre. "Journal de Radiologie et d'Electrologie", 1936, **20**, n° 7, 373-382.
66. KLEINSORGE (H.). — Akroosteolytische Erscheinungen der Osteomalacie. "Fortschritte a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen", 1950, **73**, 471-474.

67. LACROIX, BOTELLA. — A propos d'un cas d'épiphysiolyse essentielle. "Jour. Radiol. Electrol.", 1954, **35**, 626-628.
68. LAMBERT. — Le rhumatisme chronique ostéolytique. Thèse, Paris, 1948, n° 556.
69. LAROCHE (G.), HOCHFELD (M.). — Un cas d'acroostéolyse associée à un syndrome ostéo-neuro-endocrinien complexe. "La Sem. des Hôp. de Paris", 1948, **24**, 984-991.
70. LAROCHE (G.), HOCHFELD (M.). — Un nouveau cas d'acroostéolyse avec syndrome endocrinien complexe. "La Sem. des Hôp. de Paris", 1950, **26**, 1500-1503.
71. LAYANI (L.). — Rhumatisme chronique déformant xanthomateux. "Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris", 1939, 343-355.
72. LAYANI (L.), DJIAN (A.), FELZENWALD (Ch.). — Ostéoporose diffuse avec ostéolyse bilatérale et symétrique des segments proximaux et distaux, "Revue du Rhumatisme", 1949, **16**, n° 4.
73. LAYANI (L.), DURUPT (L.), MAY (W.), PICARD (P.). — Ostéolyse du scaphoïde carpien. "Revue du Rhumatisme", 1951, **18**, n° 5.
74. LEGER (L.), DUCROQUET (R.), LEGER (H.). — "Maladies du squelette". Paris, 1949, Masson et C^{ie}, Edit., 190-207.
75. LELIEVRE. — "Pathologie du pied". Masson, Edit., 1961, 228-246.
76. LERI (A.). — "Les affections des os et des articulations", Paris, 1926, Masson, Edit., 378-381.
77. LERICHE (R.). — "Physiologie et pathologie du tissu osseux". Paris, 1939, Masson et C^{ie}, Edit., 459.
78. LERICHE (R.). — A propos des ostéolyses d'origine indéterminée. "Mém. Acad. Chir.", 1937, **63**, 418-421.
79. LEVEQUE (B.). — Ostéolyses essentielles de l'enfant. Journées pédiatriques, 1953.
80. LIEVRE (J.-A.). — Lacune de la paroi thoracique. "Revue du Rhumatisme", 1949, **16**, n° 6, 236-238.
81. LIEVRE (J.-A.). — Ostéolyse de la paroi thoracique. "Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris", 1953, **9-10**, 258-263.

82. LIEVRE (J.-A.), GAMA (G.). — L'acroostéolyse. "Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris", 1957, **73**, 109-120.
83. LIEVRE (J.-A.), MERLE D'AUBIGNE (R.), BUSSON (A.), MORIN (G.). — Ostéolyse goutteuse. "Revue du Rhumatisme", 1949, **16**, n° 11, 592-593.
84. LOEPER (M.), LESOBRE (S.). — Un cas d'ostéolyse au cours d'un rhumatisme psoriasique. "Revue du Rhumatisme", 1943, **10**, n° 4, 37-42.
85. LOUIS (J.-M.). — A propos d'un cas d'ostéolyse des doigts. Thèse, Paris, 1944.
86. LOUIS (J.-M.), MARTIN (Ch.). — Un cas d'ostéolyse. Journées de Pédiatrie, Paris, 1953.
87. MALLET-GUY. — Ostéolyse post-traumatique de l'extrémité inférieure de l'humérus. "Revue du Rhumatisme", 1943, **10**, n° 10, 97-99.
88. MARIE (J.), LERI (A.). — Une variété rare de rhumatisme chronique : la main en lorgnette. "Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris", 1933, **18**, 7, 104-107.
89. MARIE (J.), LEVEQUE (B.), SALET (J.). — Malformations multiples du squelette avec ostéolyse tardive. "Arch. Fr. de Pédiatrie", 1951, **6**, n° 7, 751-753.
90. MARIE (J.), SALET (J.), LEVEQUE (B.), SAUVEGRAIN (J.). — Syndrome ostéodystrophique de nature congénitale probable. "La Presse Médicale", 1956, **64**, n° 94, 2173-2176.
91. MEUNIER (R.). — Un cas d'acroostéolyse essentielle. "Bull. de la Soc. Clinique de l'Hôp. de Charleroi", 1950, **1**, n° 3, 151-161.
92. MIALARET (J.). — Résorption spontanée de la paroi thoracique. "Mém. Acad. Chir.", 1953, **79**, n° 8, 212-213.
93. MIALARET (J.), LIEVRE (J.-A.). — Aplasie de la paroi thoracique. "Mém. Acad. Chir.", 1949, **75**, n° 11-12, 307.
94. MOUCHET (A.). — A propos de l'ostéolyse essentielle progressive de la main gauche, communiquée à l'Académie en 1936, par Dupas, Badelon, Daydé. "Mém. Acad. Chir.", 1939, **65**, n° 4, 166-170.
95. MOUCHET (A.). — Ostéolyses post-traumatiques. "Revue du Rhumatisme", 1943, **10**, 43-48.
96. MOUCHET (A.), ROUVILLOIS (H.). — Ostéolyse du bassin d'origine indéterminée. "Mém. Acad. Chir.", 1937, **63**, 277-286 et 510-511.

97. MOUCHET (A.), SIMONIN (L.). — Ostéolyse du cubitus et syndrome de Volkmann. "Revue d'Orthopédie", 1943, **29**, 22-24.
98. NEYROUD (M.). — Remarques à propos d'un cas d'ostéolyse essentielle. "Maroc Médical", 1957, **36**, 313-315.
99. NEYROUD (M.), BAUMGARTNER (J.), LENOIR (A.). — Un cas d'ostéolyse essentielle. "Helv. Poed. Acta", 1956, **11**, 155-171.
100. NICOD (L.). — Ostéolyse. "Helvetica Chir. Acta", 1945, **12**, 331-340.
101. NORMAN (L.), PRESLEY (M.-D.), FREDERICK (J.), BONTE (M.-D.). — The roentgen appearance of mutilating palmo. plantar keratosis. "The American Journal of Roentgenology, Radium Therapy and Nuclear Medicine", 1961, **86**, n° 5, 944-949.
102. PALLIS (C.), D.M. (Oxon), M.R.C.P. and SCHNEEWEISS (J.), M.B., B.S. (Sydney). — Hereditary sensory radicular neuropathy. "The American Journal of Medicine", 1962, **32**, n° 1, 110-118.
103. PERROY (A.), BESSON (R.). — Formes ostéolytiques de la polyarthrite chronique évolutive. "Journal de Radiol. et d'Electrol. et Arch. d'Electricité médicale", 1950, **31**, n°s 11-12, 711-713.
104. POILLEUX (F.), CODRON (Ph.). — L'ostéolyse régionale. "Annales de Chir.", 1960, **14**, 9-21.
105. POILLEUX (F.), LIEVRE (J.-A.), CODRON (Ph.). — Sur un cas de résorption osseuse par ostéolyse massive régionale. "Mém. Acad. Chir.", 1957, **83**, n°s 31-32, 966-974.
106. RADULESCO (A.-D.). — Un cas curieux d'ostéolyse complète de l'extrémité inférieure d'une diaphyse radiale. "Journ. Radiol. et Electrol.", 1937, **21**, 304-307.
107. RAVAUULT (P.), VIGNON (G.). — "Rhumatologie clinique", Paris 1956, Masson, Edit., 178-179.
108. RICHARD (A.). — Ostéolyse étendue du fémur gauche. "Mém. Acad. Chir.", 1957, **63**, 352-354.
109. ROGER (J.), PUJOL (R.). — Acropathie ulcéro-mutilante familiale. "Marseille Médical", 1955, n° 3, 159-167.
110. RONOT (P.). — Contribution à l'étude des formes ostéolytiques de la polyarthrite chronique rhumatismale. Thèse, Lyon, 1957, n° 181.

111. ROUDIL. — Amputation des deux jambes pour ostéolyse des os du pied et des jambes. Appareillage. Présentation du malade. "Bull. et Mém. Soc. Chir. Marseille", 1946, **19**, 109.
112. RUFFIE, ARLET, DUNGLAS, DOUST-BLAZY. — Un cas d'ostéolyse épiphysaire généralisée. "Revue du Rhumatisme", 1948, **15**, 401-406.
113. SAUVE (M.). — Ostéolyse du pied. "Mém. Acad. Chir.", 1936, **62**, 501-502.
114. SEZE (S. de), FOURCADE (A.). — Acropathie ulcéro-mutilante non familiale (maux perforants avec ostéolyse métatarso-phalangienne). "Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris", 1945, **61 A**, 24, 25, 330-332.
115. SEZE (S. de), HUBAULT (A.). — Arthropathies "tabétiques" sans tabès. "Revue du Rhumatisme", 1956, **23**, 514-516.
116. SEZE (S. de), RYCKEWAERT (H.). — "Maladies des os et des articulations", Paris, 1954, Flammarion, Edit., 564-569, 582-586, 679.
117. SIMPSON (B.-S.). — An unusual case of post-traumatic decalcification of the bones of the foot. "Journal of bones and joint surgery", 1937, **19**, 223-227.
118. SORREL-DEJERINE (J.). — A propos d'un cas d'ostéolyse essentielle et familiale chez un enfant. Thèse, Paris, 1953, n° 618.
119. SPILLANE (J.-D.). — Neuropathie sensitive progressive. "Revue neurologique", 1962, **106**, n° 5, 472.
120. THEVENARD (A.). — L'acropathie ulcéro-mutilante familiale. "Acta Neur. et Psych. Belg.", 1953, **53**, 1, 1-24.
121. THEVENARD (A.). — Acropathie ulcéro-mutilante familiale. "Revue neurologique", 1942, **74**, 7-8, 193-212.
122. THIEFFRY (S.), SORREL-DEJERINE (J.). — Forme spéciale d'ostéolyse essentielle héréditaire et familiale à stabilisation spontanée, survenant dans l'enfance. "Presse Médicale", 1958, **66**, 1858-1861.
123. TRIAL (R.). — Les ostéolyses mutilantes du pied par lésions nerveuses périphériques. "Journ. Radiol. Electrol. et Arch. Electricité méd.", 1949, **30**, 300-302.

124. TROTEL-SABATIER (J.). — Contribution à l'étude de l'acroostéolyse. Thèse, Paris, 1957.
125. VIGNON (G.), MEGARD (M.), MARIN (A.). — Une observation anatomo-clinique d'acropathie ulcéro-mutilante. " Presse Médicale ", 1956, **64**, n° 84, 1954-1956.
126. VILLET-JEROME (S.). — Contribution à l'étude des ostéolyses essentielles chez l'enfant. Thèse, Paris, 1958.
127. WASSNER (V.-J.). — Ein weiterer Fall einer Akroosteolyse zugleich ein Beitrag zu ihrer differential Diagnose. " Fortschritte a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen ", 1954, **80**, 186-190.
128. WIELAND (H.). — Ein Beitrag zur Kenntnis der Akroosteolyse. " Fortschritte a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen ", 1952, **77**, 193-198.

★
★ ★



